

Contribution à l'Etude des Agénésies Pulmonaires
(Revue de la littérature à propos d'une observation)
Travail de la clinique de Pédiatrie de l'hôpital
Issaad Hassani

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 30 Juin 1972

par

M. DRIS-KHODJA Ahmed

Né le 2 Juillet 1941 à Tilmouni - ORAN

Membres du Jury

MM. D. LARBAOUI, Professeur de Pneumo-Phtisiologie	} Président
J. P. GRANGAUD, Maître de Conférence Agrégé (Pédiatrie et Puériculture)	
S. E. ILES, Maître Assistant en Anatomie Générale	} Juges
M. O. HAMLADJI, Maître Assistant en Chirurgie Thoracique	

Contribution à l'Etude des Agénésies Pulmonaires (Revue de la littérature à propos d'une observation)

Travail de la clinique de Pédiatrie de l'hôpital

Issaad Hassani

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 30 Juin 1972

par

M. DRIS-KHODJA Ahmed

Né le 2 Juillet 1941 à Tilmouni - ORAN

Membres du Jury

MM. D. LARBAOUI, Professeur de Pneumo-Phthisiologie } **Président**

J. P. GRANGAUD, Maître de Conférence Agrégé (Pédiatrie et Puériculture)

S. E. ILES, Maître Assistant en Anatomie Générale ...

M. O. HAMLADJI, Maître Assistant en Chirurgie Thoracique

} **Juges**

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

JE DEDIE CETTE THESE.

- A la mémoire de ma mère.
- A mon père et mes frères, dont le sacrifice et le dévouement sans borne, furent pour moi un constant encouragement.

Je leur dédie cette thèse, modeste témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon immense affection.

- A tous les miens.
- Au Docteur et à Mme HIRACHE. En témoignage de mon affection.
- Au Docteur KAMEL-CHAOUCH. En témoignage de mon amitié.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE
Monsieur le Professeur D. LARBAOUI
Professeur de Pneumo-phtisiologie

La clarté et l'élégance de son enseignement à la
Faculté et au lit du malade, ont été et restent
pour nous objet d'admiration.

Nous ne saurions assez, l'assurer de notre grati-
tude et de nos sentiments respectueux, pour
l'honneur qu'il nous a fait de bien vouloir juger
notre travail.

- A nos maitres de la faculté et des Hôpitaux
En témoignage de notre reconnaissance pour
l'enseignement qu'ils nous ont prodigué.
- A tous ceux qui ont apporté leur aide précieuse
à la réalisation de ce travail.
- Au Docteur CERNAY et à toute l'équipe de la
clinique de Pédiatrie de l'hôpital ISSAAD HASSANI.
- A Monsieur CHEIKH HAFSI,
Qui n'a ménagé ni son temps, ni ses efforts
Et au Docteur S. MROUEH de Paris,
En témoignage de notre reconnaissance.

- Au Commandant Mohamed ATTAILIA.
- Au Commandant et à Mme BELKHEIR.

Nous les remercions de la sollicitude qu'ils nous ont toujours témoignée.

- A tous nos amis officiers de la 4^e Région Militaire.

JE DEDIE CETTE THESE A MES AMIS DE TOUJOURS

- Monsieur Ahmed MOUEDDENE.
- M. et Mme AOUMI.
- M. et Mme HAFSI.
- M. et Mme GUENDOUZ.
- M. et Mme BOUKHOBZA.

- 1 -

I N T R O D U C T I O N

I N T R O D U C T I O N

L'absence congénitale du poumon est une malformation qui était autrefois, considérée comme un diagnostic d'exception.

C'est au cours d'autopsies que l'on pouvait décrire de telles anomalies.

MORGAGNI en 1762, semble avoir été le premier à constater sur le cadavre un cas de malformation congénitale par "défaut".

Bien qu'il soit classique d'attribuer à GILKEY (38) et WELSH (131) le premier cas, dont le diagnostic pu être porté durant la vie ; il semble toutefois que ce soit MUNSCHMEYER (123) qui ait pu pour la première fois en 1885 porter ce diagnostic sur la base d'un examen physique.

Avant l'ère radiologique pareille éventualité tenait du miracle clinique. Depuis le perfectionnement grandissant des moyens d'investigation du thorax et spécialement des bronches et des gros troncs vasculaires des hiles, a permis la plus fréquente reconnaissance des anomalies pulmonaires congénitales du vivant des individus qui en sont frappés.

Le caractère d'exception qui s'attachait à cette redoutable malformation a perdu alors sa rigueur.

La plus grande confusion régnant dans le choix des termes, il nous paraît nécessaire de préciser ce qu'on doit entendre par AGENESIE PULMONAIRE.

Si l'on se rapporte à la classification de SCHNEIDER (126) ; on distingue trois types d'AGENESIE PULMONAIRE :

- 1 - AGENESIE DE TYPE I : Elle est caractérisée par l'absence totale de bronche, de poumon, de vaisseaux pulmonaires.

- 2 - L'AGENESIE DE TYPE II ou APLASIE : Elle est se différencie de la précédente par la présence d'une ébauche de bronche souche qui se termine en un cul de sac, non revêtu de manteau parenchymateux.

- 3 - L'HYPOPLASIE OU AGENESIE DE TYPE III : Elle comporte un arbre bronchique insuffisamment développé et un tissu pulmonaire rudimentaire.

La majorité des cas étudiés d'absence congénitale du poumon appartiennent au groupe I et II entre lesquelles ; il est parfois difficile même pièce nécropsique en mains de faire une exacte discrimination.

Les auteurs ont rassemblé sous le nom d'hypoplasie des observations assez disparates dont l'unité réside dans la réduction du volume des poumons sous la dépendance d'un facteur congénital vraisemblablement malformatif.

Cette définition trop vaste, ne nous permet pas d'intégrer ces hypoplasies pulmonaires dans le cadre précis des agénésies pulmonaires.

Enfin, l'agénésie bilatérale est exceptionnelle et évidemment incompatible avec la vie. Elle sera exclus de cette étude.

Le point de départ de cette étude est une observation recueillie avec le Docteur CERNAY dans le service du Professeur agrégé J.P. GRANGAUD à la clinique de Pédiatrie de l'hôpital ISSAAD Hassani.

A propos de cette observation, nous avons effectué une enquête dans la littérature mondiale accessible et nous présentons une étude générale et critique d'ensemble basée sur une observation personnelle et les documents réunis après avoir éliminé les observations insuffisamment démonstratives .

Le plan que nous suivrons dans cette étude sera le suivant :

- Dans une première partie, nous présenterons les bases historiques et théoriques des agénésies pulmonaires.

- Dans une deuxième partie, nous envisagerons le matériel d'étude qui se compose de notre observation et des résumés -

des observations recueillies dans la littérature mondiale -

Enfin, dans une troisième partie, nous présenterons une étude clinique d'ensemble -

- 5 -

HISTORIQUE

HISTORIQUE

En 1787 à Vienne, à l'académie de médecine et de chirurgie de l'Empereur JOSEPH, HABERLEIN (115), chirurgien régimentaire rapporte la remarquable observation suivante :

"Un simple soldat de 20 ans, polonais de naissance vint en l'année 1780 trois fois en six semaines à l'hôpital du régiment ... , et chaque fois se plaigant de douleurs du coté gauche de la poitrine, de respiration alarmante. Cela, il le ressentait depuis son jeune âge. On trouva alors, une toux sèche qui ramenait de petits crachats muqueux, la fièvre restait pendant ce temps élevée. 2 fois le malade fut rétabli par des saignées répétées, des émollients et des fébrifuges. Seulement la 3ème fois, aucun moyen ne voulait plus faire d'effet. Le malade resta à l'hôpital avec de légères souffrances thoraciques et mourut subitement alors, qu'il se redressait pour s'asseoir dans son lit.

A l'autopsie : on ne trouva de trace, dans la cavité thoracique ; ni de poumon, ni de bronches, ni d'au seul vaisseau. Mais la cavité, de ce côté était complètement remplie par de l'eau. Par contre, la cavité thoracique gauche était plus vaste, le poumon très gros, non enflammé et entièrement sain.

Les 2 bronches allaient à la substance de ce poumon, et l'artère pulmonaire de même à la sortie du coeur, se dirigeait sans se diviser vers ce poumon exclusivement.

La même année, KLINTZ (118) , présente à la même académie une AGENESIE du poumon, de la bronche et des vaisseaux pulmonaires gauches, découverte à l'autopsie d'un soldat de 20 ans. Après ces premières observations, les découvertes d'autopsie se succédèrent ; la liste des malformations associées s'allonge. De nouveaux faits, sont signalés, par plusieurs auteurs :

- GRUBER (cité par VALLE) en 1870, trouve le poumon non lobé.

- THEREMIN (128) en 1884, décrit dans les 2 premières observations de langue française de surprenantes malformations cardio-vasculaires.

- TICHOMIROFF (cité par VALLE) en 1895, dissèque le sympathique cervical et le trouve modifié du côté du poumon agénésié.

- SCHNEIDER (126) en 1909, sous l'impulsion des embryologistes et tératologistes allemands lève le confusion, régnant jusqu'alors, entre les différentes grandes malformations pulmonaires par défaut et distingue alors les 3 groupes d'affections :

- AGENESIE
- APLASIE
- HYPOPLASIE

- FINKELSTEIN en 1924, rapporte 2 agénésies pulmonaires, en miroir chez 2 jumelles.

- MINNE (66) et GUERNEZ, en 1935, soulignent l'hypertrophie du poumon unique chez un mort-né. Dès cette période, les explorations bronchiques permettent surtout aux U.S.A. de reconnaître plus souvent les agénésies pulmonaires chez les sujets vivants.

- En 1942 CASTELLANOS (16) et PEREIRAS, utilisent de plus l'angiocardioraphie.

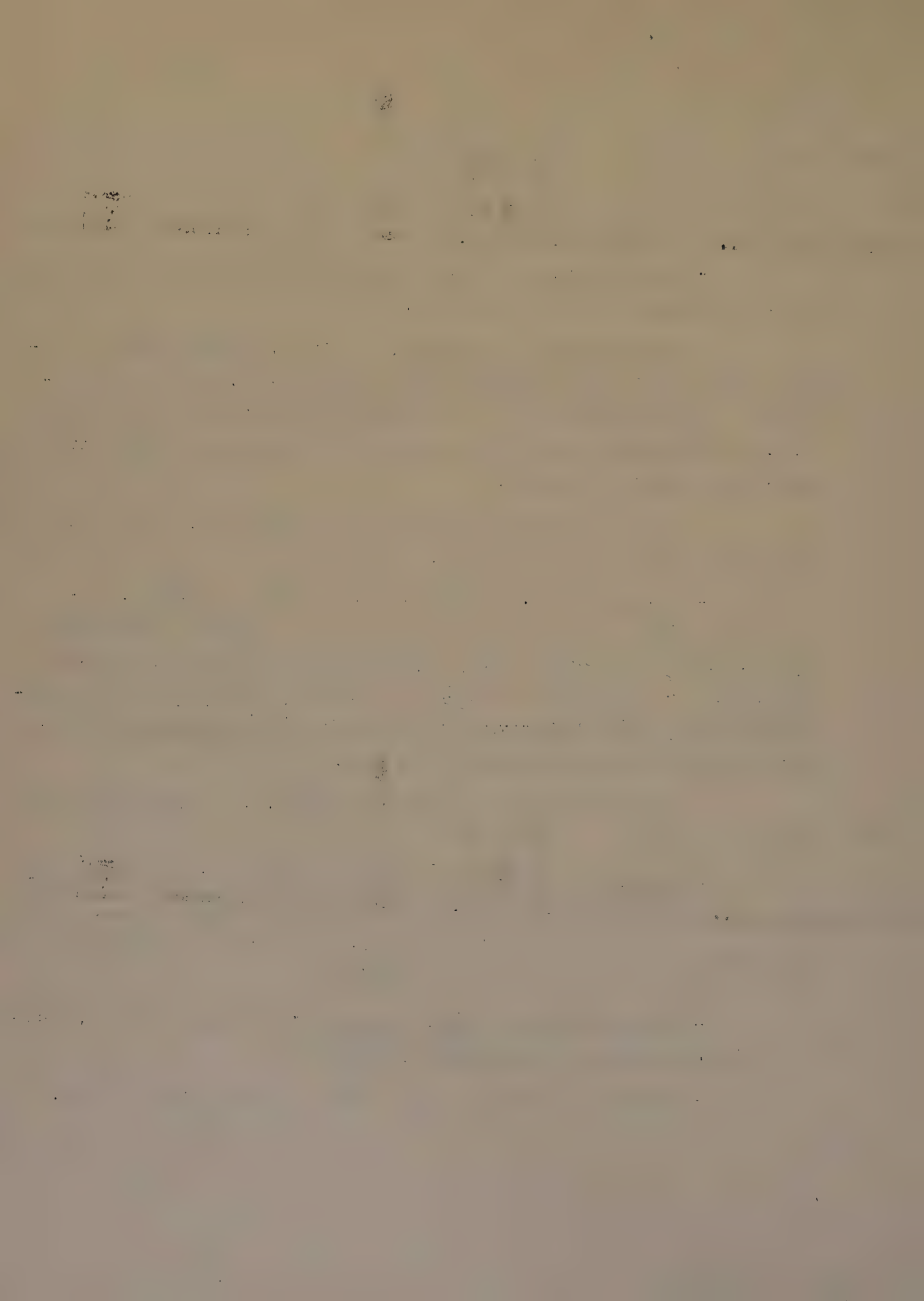
- LELONG (57), LEMOYNE, CHAROUSSET et LANGE, publient en 1943 la première observation française d'agénésie pulmonaire pulmonaire totale reconnue du vivant du malade ; un enfant ; cet enfant resta en observation 9 ans et les résultats de cette observation devaient ultérieurement révéler d'autres malformations latentes.

- SMART en 1946, étudie REINHOF, la physiologie du poumon unique.

- BOWDEN en 1947, décrit associés à l'agénésie pulmonaires des bronchectasies et des kystes congénitaux. Plusieurs observations s'accompagnent d'une revue générale et de tables résumant les cas publiés.

- SMART (93) en 1946, collige 104 observations, mais ce chiffre paraît contestable puisque :

- WEXELLS (106) en 1951, n'en retient que 87 cas.



- OYAMADA (77), GASUL et HOLLINGER en 1953, réduisent le même chiffre à 73.

- RUSH (87) et NETERVILLE en 1957, font état de 157 cas mondiaux.

- MONALDI (69) note 128 cas découverts à l'autopsie, dont 113 cas reconnus du vivant du malade.

En fait, ces variations dans le nombre de cas colligés s'expliquent essentiellement par les définitions plus ou moins larges qui sont données par les auteurs sur les AGÉNÉSIES pulmonaires.

Nous avons retenu pour notre part, 105 observations auxquelles il faut adjoindre notre observation personnelle. Elles concernent les agénésies de type 1 et 2, nous avons éliminé de cet exposé les hypoplasies et les Agénésies bilatérales.

EMBRYOLOGIE

Une étude des malformations pulmonaires congénitales ne saurait se concevoir sans une brève introduction consacrée au développement pulmonaire. Nous le ferons ici très schématiquement en ne mentionnant dans ces étapes que celles qui nous paraissent importantes et en omettant volontairement les autres.

Les notions embryologiques classiques ayant subi d'importants remaniements, il ne semble inutile de résumer d'abord ici les conceptions actuelles sur l'embryogénèse de l'arbre respiratoire.

Comme tous les processus embryologiques, le développement de l'appareil respiratoire, peut être divisé en deux périodes : une période embryonnaire d'organogénèse et une période foetale d'hystogénèse. Au point de vue chronologique cette distinction est un peu trop schématique car il y a, en fait un chevauchement ; l'hystogénèse commençant avant que ne soit achevée l'organogénèse. Néanmoins, elle rend bien compte du déroulement des phénomènes essentiels.

- 1 - PERIODE EMBRYONNAIRE -

C'est la période de la mise en place des structures fondamentales de l'appareil respiratoire. L'arbre trachéo-bronchique et son système vasculaire. C'est donc à ce stade que se produisent les malformations proprement dites.

L'ébauche respiratoire apparaît très tôt chez un embryon d'environ 3 mm, c'est à dire au cours de la quatrième semaine du développement. C'est tout d'abord une gouttière allongée dans le sens cranio-caudal, qui se creuse sur la

face antérieure de l'intestin primitif dans la région cervicale. Dès qu'elle est apparue, cette formation s'accroît très rapidement, son extrémité caudale s'enfonce dans le mésenchyme environnant. Simultanément, l'orifice de communication avec l'intestin primitif se trouve réduit par un processus de cloisonnement. Celui-ci se déroule de la façon suivante :

- Deux bourrelets apparaissent simultanément, latéralement séparant l'intestin primitif en deux parties bien distinctes : le futur Oesophage en arrière et la future trachée en avant.

Ces bourrelets se développent et viennent rejoindre sur la ligne médiane, leur fusion isolant l'oesophage de la trachée. La fusion s'opère progressivement dans le sens caudo-cranial, de telle sorte que la communication entre l'oesophage et la trachée se trouve réduite de bas en haut, par la réunion sur la ligne médiane de formations latérales et non par la simple ascension de l'éperon séparant l'intestin primitif du bourgeon trachéal. Finalement, il ne persiste de la communication primitive que la partie supérieure future région laryngée. Ce clivage entre l'oesophage et la trachée s'opère du 26° au 30° jour du développement. C'est à dire chez un embryon de 4 à 5 mm.

En même temps que s'accomplit ce processus, le bourgeon trachéal continue à s'accroître en s'enfonceant en direction caudale, devant l'oesophage.

Presque dès son apparition, l'extrémité distale de la trachée primitive, présente un renflement légèrement bilobé.

Cette bilobation va s'accroître rapidement ; chez l'embryon de 4,5 mm, l'extrémité de la trachée bifurque en 2 bourgeons droit et gauche, qui sont les bourgeons bronchiques primaires, ou encore les bourgeons pulmonaires. Ils se présentent en effet, les futures bronches souches et par leur accroissement et leur différenciation, vont former les 2 poumons : arbres bronchiques et alvéoles.

Très rapidement, les bronches primitives vont se ramifier. Au cours, de la 5ème semaine la bronche droite, donne 2 bourgeons latéraux alors, que la bronche gauche n'en donne qu'un.

Ces bourgeons latéraux et les extrémités distales des 2 bronches primitives constituent chacune la bronche principale d'un futur lobe pulmonaire.

Dès ce stade, se trouve donc réalisée la structure du poumon adulte avec ses 3 lobes droits et ses 2 lobes gauches.

Chacun de ces 5 bourgeons bronchiques va se diviser et subdiviser, un grand nombre de fois, pour donner l'arbre bronchique de chacun des lobes pulmonaires adultes.

La période de prolifération la plus active se situe de la 10^e à la 14^e semaine.

Vers le 6^e mois environ, 17 générations de bronches ont été formées,

Par la suite les ramifications se font beaucoup plus rares.

Cependant, certains admettent qu'elles se poursuivent même après la naissance dans les premières années ; pour aboutir à une structure définitive, comportant 24 ordres de bronches.

Finalement, toutes ces ramifications dérivées de la gouttière respiratoire, primitive vont constituer l'ensemble de l'hépithélium trachéo-broncho-alvéolaire.

Mais leur évolution n'est pas isolée. Au cours de son développement l'ébauche respiratoire s'enfonce dans le mésenchyme adjacent dont l'importance est considérable.

C'est lui qui joue le rôle inducteur. Il est par conséquent responsable de l'évolution de l'ébauche respiratoire. En outre, par son évolution propre le mésenchyme va donner tous les dérivés conjonctifs de l'appareil respiratoire ; tissus de soutien des parois trachéo-bronchiques, éléments conjonctifs des cloisons interalvéolaires, enveloppe pleurale. La lobulation pulmonaire se dessine extérieurement par l'apparition des scissures dont l'existence est nette à la fin du 2ème mois.

Simultanément se forment les autres organes thoraciques et la région thoracique, elle-même s'individualise par formation de ses parois.

Les cavités pleurales sont complètement isolées chez un embryon de 20 mm, c'est à dire, aux environs du 50° jour.

Le développement du diaphragme se fait à partir de 2 types d'ébauche qui cloisonnent la cavité coelomique, la jonction des ébauches antérieures et postérieures se fait au 64° jour de la vie intra-utérine, et à partir du

64° jour le thorax est complètement séparé de l'abdomen.

Le développement de la vascularisation est d'une importance capitale, aussi bien du point de vue physiologique en raison du caractère particulier de la circulation pulmonaire dont l'importance fonctionnelle est évidemment considérable, que du point de vue pathologique puisqu'on connaît la fréquence des anomalies tant artérielles que veineuses.

Initialement, la vascularisation de l'ébauche respiratoire dérive tout naturellement de celle de l'intestin primitif, réseau capillaire appelé plexus splanchnique. Le développement de l'ébauche pulmonaire entraîne une partie qui devient le plexus pulmonaire de HUNTINGTON. Celui-ci, tout comme le plexus splanchnique, est constitué de vaisseaux qui émanent du système aortique et se drainent dans le sinus veineux par l'intermédiaire du système des veines cardinales.

La vascularisation du bourgeon respiratoire est donc tout d'abord uniquement "systémique" - tant pour les artères que pour les veines. C'est pour très tôt, vers le 30° jour (stade de 5 mm) qu'apparaissent les artères pulmonaires. On sait que ce sont des branches des 6° arcs aortiques.

Elles atteignent le plexus respiratoire, vont en quelque sorte le "capturer" et devenir ses sources essentielles. Par la suite la plupart des artères systémiques disparaissent et seules persistent les artères bronchiques.

Quant aux veines pulmonaires, leur origine a été longtemps discutée, mais il est maintenant admis qu'elles se

développent à partir d'une évagination de l'oreillette gauche. Cette évagination se ramifie et sa partie initiale s'incorpore à la paroi de l'oreillette gauche de telle sorte, que finalement les veines pulmonaires y aboutissent isolément.

La veine pulmonaire vient très tôt au contact du plexus pulmonaire ; elle va dès lors drainer la majeure partie du sang veineux pulmonaire. Les veines systémiques disparaissent à l'exception des veines bronchiques qui continuent à se drainer vers l'oreillette droite par l'intermédiaire du système cardinal et du sinus veineux.

Ainsi se trouve réalisée la double circulation pulmonaire :

- d'une part, la circulation systémique , d'abord exclusive qui régresse ensuite pour ne subsister que sous la forme de la vascularisation bronchique.

- d'autre part, la circulation fonctionnelle, secondairement acquise qui devient très largement prédominante et assure la vascularisation de toute la partie alvéolaire, c'est à dire proprement respiratoire, de l'appareil broncho-pulmonaire assurant l'hématose.

Le développement de système nerveux a été bien étudié par les auteurs russes. La formation et la différenciation des troncs nerveux, sont surtout actives de la 7° à la 11° semaine de la vie intra-utérine.

Les terminaisons nerveusées se développent du 3° au 5° mois, puis les ganglions du 5° au 7° mois. Ce développement du système nerveux est donc relativement tardif. Il ne précède pas le développement broncho-pulmonaire, mais lui est au contraire nettement postérieur,

Cet ordre, de succession permet d'écarter l'hypothèse d'une origine nerveuse aux malformations pulmonaires.

A la fin, du 2° mois, l'organogénèse peut être considérée comme terminée. Certes ; des ramifications bronchiques continuent à se faire chez le fœtus , comme nous l'avons vu, mais elles n'interessent que les bronches distales et l'ensemble de l'arbre trachéo-bronchique est déjà constitué.

Les poumons sont logés dans les cavités pleurales, individualisées. Ils possèdent déjà leur vascularisation caractéristique.

II - PERIODE FOETALE -

Dès lors les processus qui interviennent seront d'ordre histogénétiques. Ils vont aboutir à la différenciation des tissus qui constituent l'appareil respiratoire.

Leur déroulement est progressif et parfois difficile à délimiter dans le temps.

Deux phénomènes représentent l'essentiel de ces modifications dont l'ensemble va amener les poumons à l'état "fonctionnel" , c'est à dire, leur permettre d'assurer l'hématose : la formation des alvéoles et le développement considérable de la circulation capillaire.

Ce dernier phénomène ne pose guère de problèmes.

Jusqu'au 5° mois, les ébauches broncho-pulmonaires, sont entourées d'un mésenchyme très peu vascularisé.

Mais pendant le 5° et le 6° mois, la vascularisation se développe de façon considérable, les capillaires se multiplient et venant au contact de l'hépithélium.

Ce développement est si intense que finalement les capillaires occupent la majeure partie des espaces inter-alvéolaires.

La rapidité de la prolifération vasculaire est telle que l'on a pu parler de "crises vasculaires" ; pour caractériser cette période.

La formation des alvéoles a par contre, suscité beaucoup de discussions.

On sait que les alvéoles sont formées avant la naissance.

En fait, toute évolution n'est pas terminée à la fin de la période foetale.

Certains auteurs pensent que des divisions bronchiques se produisent encore chez le jeune enfant, mais la plupart admettent actuellement que des alvéoles se forment après la naissance jusque vers l'âge de 6 ans.

Classiquement, on divisait la formation des poumons en 3 périodes :

- période bronchique ou glandulaire qui correspond à la période embryonnaire -

- période canalaire qui correspond à la période foetale enfin période alvéolaire ou néonatale -

Nous préférons donc nous en tenir à une terminologie moins interprétative période embryonnaire ou d'organogénèse période foetale ou d'histogénèse.

Bien entendu cette distinction n'est pas absolue sur le plan chronologique puisqu'il existe toujours un certain chevauchement des phénomènes.

P A T H O G E N I E

S'il est aisé de comprendre que les Agénésies de type I et II correspondent à un arrêt plus ou moins précoce de développement, il n'existe pas actuellement de réponse satisfaisante à la question : Pourquoi l'ébauche n'est-elle pas apparue ou ne s'est-elle pas développée ?

La conception initiale de SCHNEIDER (126) 1909 faisait des Agénésies et des Aplasies des degrés différents d'un processus malformatif embryonnaire. Cette opinion correspondait bien à l'esprit des embryologistes et tératologistes allemands de l'époque.

La deuxième hypothèse est due à TICHOMIROFF qui exprime l'avis par l'étude du cas qu'il rapporte que l'hydropisie foetale, l'infection ou quelque autre trouble intrathoracique ont été susceptibles d'engendrer une telle malformation.

EPPINGER cité par KNOTT (119) étudiant le cas rapporté par TICHOMIROFF pense que l'hypertrophie et le déplacement du thymus constatés par cet auteur ont pu être responsables de l'obstacle au développement du poumon gauche.

Pour ELLIS (27) c'est l'absence de développement de l'artère pulmonaire qui est responsable de l'absence du poumon.

Mais cette théorie bien qu'apparemment séduisante est certainement fausse.

C'est en effet une loi très générale que la vascularisation suit l'organogénèse et non l'inverse. D'autre part on connaît bien des Agénésies de l'artère pulmonaire ne s'accompagnant pas de troubles du développement pulmonaire. Reste l'explication simple et rationnelle fournie par SCHWALBE (126) : pour lui il s'agirait d'un vice de développement de nature génétique agissant à la fois sur le système vasculaire et respiratoire du poumon.

Dans le cadre des notions modernes sur les embryopathies FIELD (31) a étudié les circonstances de la grossesse dans les 5 cas typiques qu'il rapporte. Il trouve dans 2 cas, des traumatismes à 2 mois de grossesse ce qui semble trop tardif pour établir une relation de cause à effet, et un cas de Zona au cours du 1er mois.

Il s'agit d'une tentative d'explication intéressante mais sans portée sur le plan statistique.

Quoiqu'il en soit de leur pathogénie, agénésies et ee aplasies pulmonaires sont bien définies et leur nature malformative ne saurait en aucun cas faire de doute.

- 21 -

MATERIEL D'ETUDE

MATERIEL D'ETUDE

- . Observation personnelle
- . Résumé des observations recueillies dans la littérature mondiale
 - . Cas autopsiés = 66
 - dont 33 à Droite
 - 33 à Gauche
 - . Cas diagnostiqués du vivant du malade = 40
 - dont 13 à Droite
 - 27 à Gauche

OBSERVATION

L'enfant M.T.... âgé de 13 ans, originaire de Grande-Kabylie, est adressée au Service le 11 Septembre 1971 par le Service de chirurgie thoracique de l'hôpital Mustapha pour bilan général préopératoire ; une radiographie ayant fait suspecter un "poumon détruit".

L'interrogatoire permet de préciser les antécédants personnels et familiaux du malade.

- L'enfant a été hospitalisé à TIZI-OUZOU, en 1970 pendant 3 mois pour douleurs thoraciques.

Il a été hospitalisé une seconde fois à BORDJ-MENAIEL en 1971, pendant 1 mois pour les mêmes signes.

- Il a été vacciné par le B.C.G. et l'Antivaricelle.

- Dans les antécédants familiaux, on note :

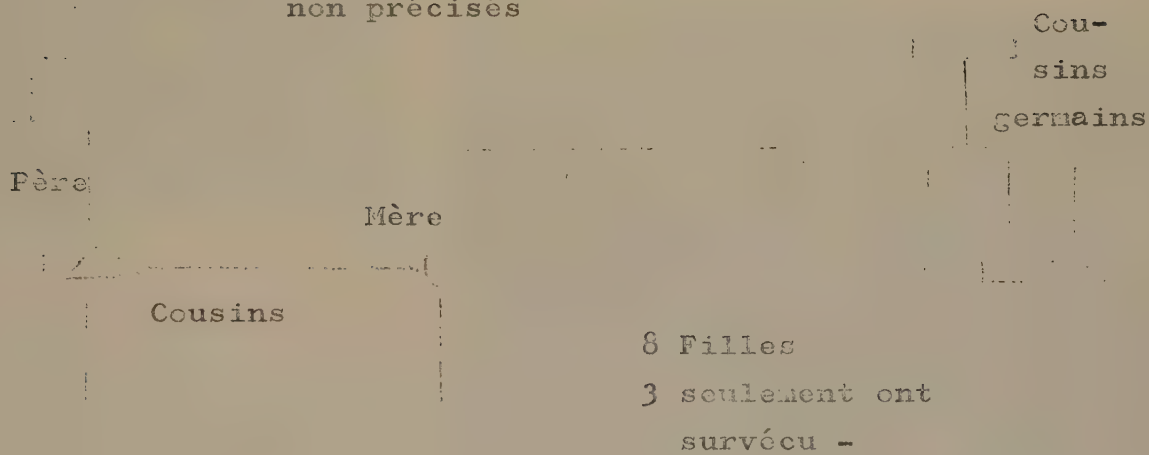
L'hospitalisation de la mère en 1971 à BORDJ-MENAIEL -

Nous n'avons de données précises à ce sujet. Le père décédé au combat en 1962, était enfant unique, ses parents sont décédés le même jour.

La mère a participé au combat au côté du père.

ARBRE GENEALOGIQUE

Consanguinité, mais degré de parenté
non précisés



Ahmed
né en 1953

Mustapha
né en 1958

Boualem
né en 1959



FIGURE N° 1



FIGURE N° 2



FIGURE N° 3



FIGURE N° 4



FIGURE N° 9

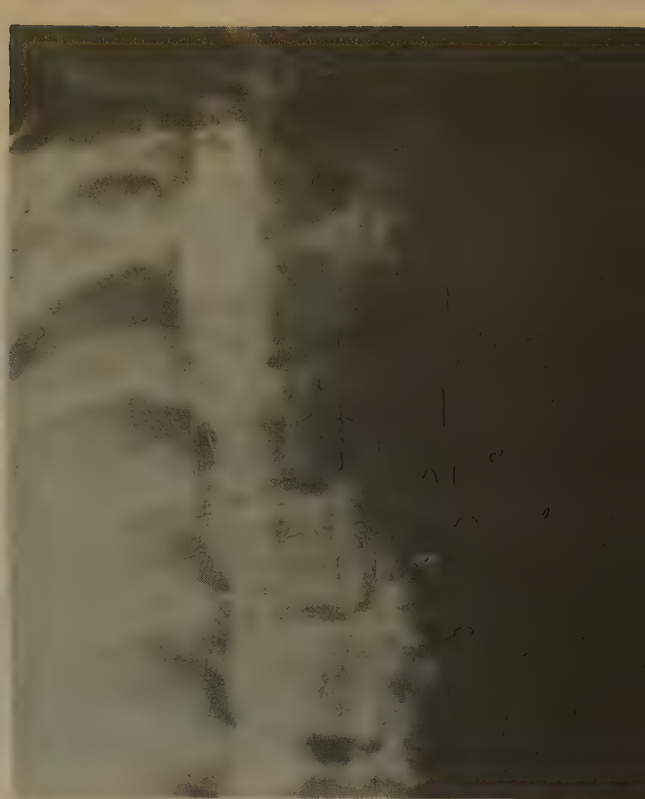


FIGURE N° 10



FIGURE N° 11



FIGURE N° 12

à son admission dans le Service. Le malade présentait une dyopnée d'effort, des douleurs thoraciques du côté droit, de la toux, de la fièvre et des vomissements alimentaires.

A l'examen :

L'enfant a un bon état général, il pèse 31 Kg, mesure 1,45 m ; il n'est pas dyspnéïque, ni cyanosé, ni fébrile. La T.A. prise aux 2 membres est à 12/7, le pouls à 100, le rythme respiratoire à 29/mn.

- A l'inspection, on est frappé par une difformité du cou (fig.3) qui est court et large, une scoliose à

- . Au niveau du thorax, il existe une asymétrie thoracique -- (figure 1) -
Avec aplatissement de l'hémithorax droit, dont l'ampliation est très réduite.

- A la palpation :

- . L'hémithorax droit présente une matière complète avec abolition du murmure vésiculaire.
- . L'hémithorax gauche respire normalement.
- . Le choc de pointe n'est pas visible à sa place habituelle.
Il est déplacé vers la droite au niveau, du 4° Espace intercostal droit.

Auscultation :

Les bruits du Coeur sont perçus jusque dans le dos à droite, ils sont réguliers bien frappés -

La palpation de l'abdomen donne une impression de vacuité de l'hypochondre droit alors qu'il existe une matité à gauche.

L'examen de la gorge montre une malformation de la luette qui est bifide (cliché 14)

Au niveau des organes génitaux, externes on note un testicule droit migrateur.

Au niveau des paumes des mains, on note une modification des dermatoglyphes.

- . Pli palmaire unique subdivisé, par la suite en 3 branches -

Main

Gauche

- . Le triradius est en position proximale cubitale
- . Les bouches 3, 5, 4, sont à ouverture cubitale -

Main

Droite

- . (cliché 2)
Pli palmaire unique
Boucles à ouverture cubitale (3, 4, 5)
tiradines en position médiane.

Nous avons pratiqué un certain nombre d'examens complémentaires -

- Numération formule sanguine

GR = 4.380.000
GB = 9.100
PN = 62
E = 7
BC = 0
Lympho = 26
Mono = 5

- L'électrophorèse des Protéïnes

Taux de Protides 64 g/l
Alb 34 %
Glo :
1 = 6 %
2 = 12 %
3 = 14 %
4 = 34 %

- La radiographie thoracique de face (figure 5) montre :

Une opacité rétractile de l'hémithorax droit
avec attraction -

Médiastinale très importante et pincement des
espaces intercostaux -

La silhouette cardiovasculaire semble être
confondue dans l'opacité de l'hémithorax

La clarté du champ pulmonaire gauche est normale -

Il existe des malformations costo-vertébrales
(nous y reviendrons) -

enfin et surtout, il existe une hyperclarté digestive anormale, -du flanc droit faisant penser à la poche à air gastrique et donc, à 1 situs inversus.

- Le Profil droit (figure 6) ne visualise qu'un fragment de scissurite qui aboutit :

dans l'angle phréno-costal antérieur, et une partie de l'ombre cardiaque -

La trachée bien visualisé forme un angle au niveau de : D4 - D5 -

- La bronchoscopie (Dr : BOULAHBAL) montre :

- une trachée normale
- la caréna est en situation normale avec un éperon tranchant -

- à droite existe un orifice de diamètre n'admettant pas le tube de 7 mm.

Il existe une sténose en entonnoir d'aspect annelé, serré.

Aucun orifice visible.

- Bronchographie lipiodolée

- La bronche souche droite se termine en petit triangle long de 1,5 cm.
- L'arbre bronchique gauche comporte 3 branches de division -

L'aortographie (Dr. RAHMOUNI) --

- ne montre pas d'artère bronchique à droite

Le cathétérisme cardiaque (Professeur PIVA), donne
les résultats suivants :

	Sat O2 %	P.Syst	P.Diast.1	P.Diast 2.	P. Moyenne
V.C.S.	67				
V.C.I.	78				6
O.D. haut	70				
O.D. moyer	77	35	0	5	18
O.D. Pointe					
A.P. Tronc	74	35		10	
A.P. Br. D		25		10	20
A.P. Br. G					
C.P.					11

- Test à l'hydrogène dans l'artère pulmonaire > 6 sec (négatif) -

Commentaires :

Les données sont dans les limites normales à l'exception d'un discret gradient systolique (< 10 mm Hg) que la courbe de retrait montre situé dans la tranche Droite de l'artère pulmonaire, la possibilité d'une sténose de cette branche est évoquée.

En conclusion :

Il s'agit d'une Agénésie pulmonaire droite, avec bronche souche droite amputée, se terminant en cul de sac à 1,5 cm de la caréna ; avec absence d'artère bronchique droite à l'aortographie.

Nous avons estimé ces arguments suffisants pour poser le Dx d'Agénésie pulmonaire pour ne pas faire appel à l'angiographie.

Le diagnostic posé, nous avons recherché d'autres malformations congénitales, qui accompagnent habituellement l'agénésie pulmonaire.

- Le transit-gastro-duodénal (figure 9) montre que l'estomac est à Droite -
- L'U.I.V. est pratiquée (Dr OUCHERIF) après dosage de l'urée sanguine qui est 30,34 % - Urée Urinaire 13g/l -

- . Sur la radiographie sans préparation, on ne voit pas l'ombre des 2 reins.
On constate des anomalies vertébrales,
(nous y reviendrons) -
- . Sur les autres clichés de l'U.I.V. (Fig.12)
Le rein gauche en position d'ectopie pelvienne, présacrée est fonctionnel -
La vessie est saine,
On ne voit pas d'image de rein Droit,

Cystoscopie = (Dr. OUCHERIF)

- . La vessie est saine,
Il existe un seul méat, urétral droit et pas de méat opposé, ; il n'y a pas de bandelette interurétrale -

Conclusion= Rein unique, congénital en position pelvienne -

- Les radiographies du squelette (fig.10) montrent des malformations costo - vertébrales

- Au niveau de la colonne dorsale haute
hémisoma de C.4.
Somatochisis de C.5.
entraînant une scoliose à concavité G.
On note également, des cotes cervicales,
assymétriques-
une 12° cote à Droite. 11 cotes à Gauche.

- Au niveau de la colonne lombaire :

. Au niveau de L.3. = Absence d'apophyse transverse G.

L.4. = Les apophyses transverses sont rudimentaires -

L.5. = Absence d'apophyse, transverse à Dte.

- Les radiographies des membres, pratiquées, ne montrent pas d'anomalies -

- Examen O.R.L. (Dr. BENKOULA) -

1) - Examen de l'appareil auriculaire

Tympan normaux

Surdit  de perception bilat rale

avec pr dominance   droite -

2) - Rhinopharynx -

grosses amygdales cryptiques, v g tations -

Adeno ides - Terrain lymphatique

luette bifide

fosses nasales= normales -

- L'Electro-encephalogramme (Dr. BOUCEBSI) montre :

- . Un Tracé bien organisé, régulier, symétrique
- . Rythme de base à 10 C/S réactif
- . Hyperpnée sans effet
- . Stimulation lumineuse intermittente tend à entraîner la fermeture ouverture des yeux -

Conclusion : Tracé normal pour l'âge.

- L'Electro cardiogramme : (Pr. REDJIMI) - montre :

- . Un tracé de type situs invertus
- . On note dans les précordiales droites, une onde T négative -
- . Jusqu'en V.5.- V.6., ce qui est anormal pour l'âge.
- . Dans l'analyse des périphériques, on notera la profondeur des ondes S. jusqu'en V.7.
- . Quant aux précordiales, en dehors d'une bradycardie sinusale ; on note la présence d'ondes P. négatives en V.1. qui signe un situs invertus

- L'exploration respiratoire fonctionnelle (Dr. BOULAMEAL)

- . Capacité vitale réelle = 1500 CC
- . V E M S = 1000
- . Capacité vitale amputée de 2/3
- . V E M S dans les limites normales

Conclusion :

Insuffisance respiratoire de type restrictif isolée ou largement prédominante -

- Caryotype (fig.13) (Professeur SLIMANE-TALEB)

- de type masculin normal 46 X Y

En conclusion :

L'observation que nous rapportons est celle d'une absence congénitale du Poumon Droit, avec une bronche souche droite sténosée, en entonnoir, sans orifice visible se terminant à 1,5 cm de la caréna -

Cette absence congénitale du Poumon Droit, est une Agénésie de type II, selon la classification de SCHNEIDER.

Elle s'accompagne d'un situs invertus complet et de malformations multiples

- . Difformité du cou
- . Malformation costovertébrales
- . Malformations rénales
- . Malformation de la luette
- . Sur ité bilatérale et difficulté dans 1^{er} langage.
- . Malformations des plis palmaires.

Notons enfin, que du point de vue fonctionnel la tolérance de toutes ces malformations semble bonne.

Cependant l'existence d'un rein unique et d'une insuffisance respiratoire de type restrictif font réserver le pronostic.

-o- 35 -o-

RESUMES DES OBSERVATIONS RECEUILLIES

DANS

LA LITTERATURE MONDIALE

N°	Nom de l'auteur	Age et Sexe	Moment du diagnostic	Résultat de l'examen du poumon	Autres Organes
1	HABERLEIN (115) ET KLINTZ - 1787 -	H. de 20 ans	Autopsie	Absence du poumon gauche - de la bronche gauche des vaisseaux pulmonaires gauche Thorax gauche rempli de liquide poumon droit normal -	
2	HABERLEIN (115) 1787	H. de 24 ans	Autopsie	Absence de poumon, bronche et vaisseaux pulmonaires droits. Epanchement pleural à droite. Hypertrophie du poumon gauche.	
3	BELL et BELL (109) 1827	H.	Autopsie	Absence du poumon gauche de la bronche gauche de l'artère pulmonaire gauche - Hydrothorax gauche -	Aorte très petite
4	BELL ET BELL (109) 1827	H. de 24 ans	Autopsie	Absence du poumon droit des vaisseaux pulmonaires droits et de la bronche droite - la trachée se continue par la bronche gauche -	

5	HEFFELDER Cité par OYAMADA (77) 1835	Nouveau Né	Autopsie	Absence du poumon gauche Bronche gauche rudimentaire -	
6	HEIN Cité par OYAMADA (77) 1837	M de 6 semaines	Autopsie	Absence du poumon droit des vaisseaux pulmonaires droits Bronche droite rudimentaire - Poumon gauche alimenté par le canal artériel de BOTAL -	Communication inter- ventriculaire et in- traauriculaire
7	MASHKA (120) 1862	. de 2 heures- huit-se Couché à 7 mois -	Autopsie	Absence de poumon droit Bronche droite de la grosseur d'un pois, rempli de suc. Absence de vaisseaux pulmonaires droits. Poumon gauche en 1 seul lobe	Oesophage se termi- nant en cul de sac Fistule Oesotraché- ale - Atrésie anale
8	GRUBER Cité par OYAMADA (77) 1870	F. Mart- Née	Autopsie	Absence du poumon droit - de la bronche droite et des vais- seaux pulmonaires droits - Poumon gauche non scissuré -	Canal artériel exis- tant. Une veine pulmonai- re arrivant dans l'o- reillette gauche - Thymus hypertrophié trachée en forme d'en- tortoir malformé avec anneaux cartilagineux circulaires

9	HERRERO (116) 1874	Pr. 65 ans	Autopsie	Absence du poumon gauche et de la bronche gauche - La trachée non divisée se con- tinue avec la bronche droite - Hypertrophie du poumon droit -	
10	STEIN - Cité par OYAMADA (77) 1878 (77) -	Âge à la mort 6 Semai- nes -	Autopsie	Absence du poumon droit et des vaisseaux pulmonaires droits - Bronche droite rudimentaire -	
11	THERREMIN (128) 1884	Enfant 11 Jours- F	Autopsie	Absence du poumon gauche petit nodule cartilagineux à l'endroit de la bronche gau- che la trachée se continue par la bronche droite - Poumon droit formé en un seul lobe -	Microphthalmie bilaté- rale - Coeur large et court oreillette droite épaissie - Trou oval largement ouvert - Retrécissement aorti- que à l'embouchement du canal artériel - Veines pulmonaires s'unissant pour for- mer un large vais- seau communiquant a- vec la veine azygos Pas de veine pulmo- naire entrant dans l'oreillette gauche

12	THEREMIN (128) 1884	Enfant Autopsie de 11.7 Jours F	Absence du poumon gauche de la bronche gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Poumon droit à 2 lobes - Trachée se continuant par la bronche droite -	Veine venant du poumon droit se déversant dans la veine azygos -
13	GRUBER - 33 - 1885 -	Fœtus F - Autopsie	Absence du poumon gauche de la bronche gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Poumon droit non divisé en lobes rece- vant 3 branches bronchiques -	Canal artériel de Botai ouvert. Une veine pul- monaire se déversant dans l'oreillette gau- che. Thymus agrandi Un foie et 3 rates sup- plémentaires. La tra- chée a 25 anneaux les 7 inférieurs sont comp- lètement fermés.
14	TICHOMIROFF - 1922 - 1965	F. de Autopsie 24ans	Absence du poumon gauche, de la bronche gauche et des vais- seaux pulmonaires gauches - Hypertrophie du poumon droit qui reçoit 3 branches bronchi- ques -	Veine cave supérieure gauche persistante - Scoliose convexe à droite -
15	HANSON - Cité par OYAMADA - (77) - 1901	M. ayant vécu 15M. Né à terme Autopsie	Absence du poumon gauche. La bronche gauche a 0,2 cm de long. La bronche droite est légèrè- ment + petite que la normale	Coeur situé du côté droit Diaphragme manquant du côté gauche. Une partie de l'intes- tin grêle et du gros intestin se trouvant dans la cavité pleu- rale gauche.

16	FINDLAYSON (114) 1902	Quelques heures de vie	Autopsie	Absence du poumon droit et de la bronche droite. Trachée se terminant dans la bronche gauche. Poumon gauche hypertrophié	
17	VON EIKEN (77) Cité par OYAMADA 1907	F. Adulte	On a diagnostiqué une malformation pulmonaire durant la vie - diagnostic + spécifique à l'autopsie	Absence du poumon gauche. Bronche gauche se terminant en cul de sac. Trachée déplacée vers la gauche.	
18	OBERWATH (124) 1904	F. 1 an	Autopsie	Absence du poumon droit. Bronche droite se terminant en cul de sac. à 0,5 cm au delà de la bifurcation -	
19	GRÖDS résumé par X ELLIS (27) - 1905	Enfant de 5 Mois et 23 J-M	Autopsie	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Bronche gauche aveugle après un trajet de 1cm. Poumon droit non lobé et hypertrophié -	Hypoplasie du coté gauche de la face. Taie de l'oeil gauche - Artère rénale droite anormale - Atrésia Ani - Aorte passant à droite de la colonne vertébrale, avec sous-clavière recevant le ligament artériel - Appendice auriculaire 1 à droite plusieurs à gauche -

20	ELLIS (27) 1917	M. 8 ans mort de pancardi te rhuma tismale	Autopsie	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Bronche gauche rudimentaire de 2 cm - Poumon droit agrandi formé de 4 lobes -	Hydropéricardium - Végéta- tion sur la valvule mitra- le -
21	TEBBYT (118) (127) - 1918	M. 12 ans	Autopsie	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Principale artère pulmonaire divisée en 2 branches avant l'entrée dans le poumon droit -	Endocardite - adhérences péricardiques mitrales et aortiques -
22	JARISH (117) - 1919	M. 29 ans	Autopsie	Absence du poumon gauche et de la plèvre gauche - Bronche gauche sous forme moignon court - Poumon droit agrandi impar- faitement scissuré - Broncho pneumonie -	
23	LEVY-Cité TURIAF- (97) - 1920	M. 49 ans mort d'u rémie et pyéloné- phrite -	Autopsie	Absence du poumon gauche, la bronche gauche se termine en un sac borgne. Absence de vaisseaux pulmo- naires gauches - Poumon droit hypertrophié -	Aortite syphilitique et myélite -

24	MUHAMMED (122) 1923	F. 19 ans tombé dans un puits	Autopsie	Absence du poumon gauche et de la bronche gauche - Trachée entrant non divisé dans le poumon droit hyper- trophié -	2 thymus dont 1 dans la cavité pleurale gauche - Rupture post-traumati- que du foie et de la ra- te hémopéricarde, hémopé- ritoine -
25	DANNHEISER (112) - 1926	H. 34 ans mort de fracture du crâne	Autopsie	Absence du poumon gauche et de la bronche gauche - Absence de veines pulmonai- res gauches - Poumon droit volumineux et recevant 2 branches bronchiques non scissurées -	Grand diverticule de Meckel - Ectopie pel- vienne du rein gauche - Vaisseaux du rein anor- maux- Gros thymus -
26	HEIRUP (45) 1927	F. 72 ans	Autopsie	Absence du poumon gauche Poumon droit hypertrophié s'étendant vers l'autre coté. Structures médiasti- nales et coeur déplacé vers la cavité pleurale gauche -	
27	EONNINGER (111) - 1928	H. 37ans	Autopsie	Absence du poumon droit Bronche droite se termine en se fermant par 2 petits sacs -	Scoliose de la colonne dorsale -

28	GILKEY (38) 1928	M. 6 mois	Diagnostic fait durant la vie	Absence du poumon droit Médistinet trachée dé- viés à droite -	Absence congénitale de radius droit -
29	WELSH (131) 1928	M. 58ans mort de fracture du crâne	Diagnostic fait du- rant la vie	Absence du poumon droit et des vaisseaux pulmo- naires et du nerf vague du côté droit. Poumon gauche hypertrophié - avec pneumonie - 2 bronches trachéales me- nant au lobe supérieur gauche 1 bronche menant au bord inférieur gau- che -	Diaphragme au niveau de la 4 ^e cote des des 2 cotes - Nombre accru des anneaux Cartilagineux de la tra- chée = 26 - Scoliose de la colonne dorsale -
30	BONNINGER (111) - 1931	M. 27 ans	Autopsie	Absence du poumon droit Bronche droite se termi- nant en cul de sac à 4 cm de la caréna - Trachée et bronche gau- che élargies -	
31	MITCHELL (68) - 1928	F. 2ans	Autopsie	Absence du poumon droit Bronche droite se termi- nant de façon aveugle - Absence de vaisseaux pul- monaires droits - Bronche gauche bloquée par des corps étrangers Poumon gauche hypertro- phié -	Gros thyroïdes

32	LOCHOW (99) Cité par VALLE-1928	Enfant 5 Mois	Autopsie	Absence du poumon gauche et de la bronche gauche - Absence de vaisseaux pulmo- naires gauches -	
33	FINNER (32) 1932	Enfant 32 Mois M.	Autopsie	Absence du poumon droit, de l'artère pulmonaire droite et de la bronche droite - Poumon gauche emphyséma- teux (cause de la mort subi- te : corps étranger dans la trachée) -	
34	MINNE et GUERNEZ - (66) - 1933	Mort- Né- F.	Autopsie	Absence du poumon gauche, de la bronche gauche et des vais- seaux pulmonaires gauches - Artère pulmonaire droite seu- le existante, grêle, semble une collatérale d'un gros a- canal artériel qui prolonge l'infendibulum et se jette dans l'aorte. Poumon droit, aggrandi non scissuré - La trachée se prolonge direc- tement par la bronche droite qui a 2 bronches -	Anencéphalie. Capsules surrénales atro- phiées -
35	HEPNER (46) 1934	F. 6 Mois - préma- ture -	Autopsie	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches. Poumon droit in- complètement scissuré et aggrandi -	Rate surnuméraire -

36	KNOTT (119) 1934	M. 9 so- maine	Autopsie	Absence du poumon droit, de la bronche droite, des vaisseaux pulmonaires droits - Poumon gauche hypertrophié -	Absence du pavillon de l'oreille droite - Paralysie faciale - Hypertrophie ventriculaire - droite -
37	DYSON (26) 1934	F. 6 Mois préma- turé	Autopsie	Absence du poumon gauche, de bronche gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches - Poumon droit en 2 lobes avec scissure incomplet - Emphysème et pneumonie interstitielle	
38	DE TONI Cité par OYAMADA - (77) - 1934	F. 4 Mois	Autopsie	Absence du poumon droit - Poumon gauche hypertrophié - Bronchopneumonie -	
39	WEHR (130) 1934	F. Nou- veau Né	Autopsie	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches et des vaisseaux pulmonaires gauches - Absence de la bronche gauche	Atrésie du larynx. Retrécissement sous-cricoidien de la trachée - Fistule Oesotrachéale - Aplasie diaphragmatique gauche avec hernie du lobe gauche du foie, de la rate; du l'estomac, dans l'hémothorax gauche. Cardiopathie congénitale - C.I.V. -

40	RIENHOFF (425) 1937	M. 4 Mois 1/2 -	Autopsie	Absence du poumon droit et de la bronche droite - Absence de l'artère pulmonaire droite - Poumon gauche modérément hypertrophié -	Cloison interventriculaire communication interventriculaire - Arterio-veineux
41	BOHNHOLTZER (110) - 1938	Nouveau Né - asexué	Autopsie	Absence du poumon droit et de la bronche droite et des Veinsseaux pulmonaires droits - Petit poumon gauche complètement lobé, histologiquement normal - Morphologie normale de l'arbre bronchique gauche - La trachée comprend 25 anneaux -	Cœur uniquement de l'orte communiquant avec les 2 ventricules - Trou oval persistant et canal de Botal - ouvert - Rein unique commun à cheval - Utérus unique gauche dilaté et atrophié au dessus de la vessie Absence d'organes Génitaux internes et externes - Anus imperforé - colon sigmoïde dilaté - Absence d'appendice -
42	JARONI et ELLIS (51) 1938	M. 1 jour prématuré	Autopsie	Absence du poumon gauche Bronche gauche rudimentaire borgne - Pas d'artères pulmonaires gauches - Liquide dans la cavité pleurale gauche, bordée par la plèvre pariétale.	Rate inexistante; mais présence de plusieurs structures ressemblant à celle de la rate anormale de rotation des anses intestinales -

43	WASHMUT (129) 1938	M. 4 sem.	Anomalie soup- çonnée durant la vie diagnos- tic établi à l'autopsie -	Absence du poumon droit, de la bronche droite, et de l'artère pulmonaire droite La trachée comporte 22 an- neaux complètement fermés, elle se continue par la bronche gauche - Poumon gau- che hypertrophié incomplet- tement lobé. Ebauche de scissure supplémentaire -	Gros thymus. Trou oval et canal artériel de Botal ouvert - Grand diverticule de Meckel - Rate accessoire -
44	KILLINGSWORTH ET HIBBS - (55) - 1939	?	Autopsie	Absence du poumon droit de la bronche droite, et des vaisseaux pulmonaires droits - Poumon gauche en un seul lobe -	Absence du rein et l'uretère gauche - 1 seul ovaire et une trompe de Fallope -
45	HOEMSTRA (44) 1939	M. 6 sem.	Diagnostic fait durant la vie con- firmé à l'au- topsie -	Absence du poumon droit et de la bronche droite - Pas d'artère pulmonaire droite - Trachée menant à la bron- che gauche - Poumon gauche grossi par- ticulièrement lobé -	Canal artériel de Botal ouvert - Hypertrophie ventri- culaire droite -

46	SAXL (89) 1940	F. 3 mois	Autopsie	Absence du poumon droit et des vaisseaux pulmonaires droits - Bronche droite sous forme de tibercule - Poumon gauche hypertrophie - avec un lobe supplémentaire à la base -	Absence du pouce droit et de son métacarpien	
47	STOKS et BROWN (94) - 1940	F. 12 ans	Diagnostic fait à l'âge de 4 mois la personne vit en core -	Absence du poumon gauche Restes de bronches gauches Poumon droit volumineux, une portion faisant hernie dans le thorax gauche -	Sacculatation circonscrite de l'oesophage au niveau de la 7° cote -	
48	VAN LOON et DIAMON (101) - 1941	Enfant de 3 1/2 ans	Diagnostic du - rant la vie de l'enfant qui vit toujours	Absence du poumon droit et de la principale bronche droite - Absence des vaisseaux pulmonaires droits -		

49	GEISSLER Cité par OYAMADA - (77) - 1941	Mort-Né F.	Autopsie	Absence du poumon droit Bronche droite ayant 3 à 3 mm de long se ter- minant en cul de sac - La bronche gauche et ses branches sont nor- males - Absence de vaisseaux pulmonaires droits - Poumon gauche hyper- trophié -	Agénésie de la glotte trou oval et canal artériel de Botal ouverts -	
50	MADIGNAN (62) - 1941	F. 23ans	Toujours en vie	Absence de poumon gauche Poumon droit emphyséma- teux et hypertrophié -	Scoliose dorsale haute -	
51	CASTELLANOS et PERERRAS (16) - 1942	F. 10	Toujours en vie	Absence du poumon gau- che. Ebauche de bron- ches gauche. Une seu- le artère pulmonaire droite à l'angiocardio- graph	Pas d'anomalie congéni- tales associées -	
52	OLCOOT et DOOLEY - (76) - 1943	F. 2 mois	Autopsie	Absence du poumon droit et de la bronche souche droite - Poumon gauche hypertrophié avec peti- te scissure surnumérai- re superficielle -	Canal artériel perméable	

53	DE WESSE et HOWARD (22) -1944)	M 6 mois	Diagnostic fait durant la vie confirmé à l'au- topsie	Absence du poumon droit et de la bronche droite bronchopneumonie du poumon gauche	cardiomégalie
54	VALLÉ et GRAHAM (100) 1944	F 41 ans	Diagnostic fait durant la vie confirmé par une thoracoto- mie exploratrice La patiente était en vie au moment du rapport.	Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires G Pas de tissus pulmonaires Arbre bronchique droit nor- mal	médiastin déplacé vers la Gauche
55	VALLÉ et GRAHAM (100) 1944	M 5 ans	Diagnostic fait à l'âge de 9 mois l'enfant est enco- re en vie. Les au- teurs considèrent le AC comme présu- mé puisque la tho- racotomie n'a pas été faite.	Absence du Poumon gauche et de la bronche princi- pale Gauche (1 cm) -	On n'a pas noté d'anomalies congé- nitales
56	FERGUSSON et NEUBAUSER (30) 1944	M 4 mois	Diagnostic fait de son vivant con- firmé après autop- sie	Absence de poumon droit, de la bronche droite ainsi que des vaisseaux pulmonaires droits	Pneumonie interstitiel- le du Poumon Gauche Canal artériel de BOTALL ouvert Omoplate G plus petite que la droite avec scapula alata

57	FERGUSON et NEUHAUSER (30)1944	F 8ans 1/2	Diagnostic fait lorsque l'enfant avait 2 ans et 9 mois. Toujours en vie	Absence du Poumon <u>gauche</u> La bronche Gauche a 1 cm de long. Poumon droit Emphysémateux Bronche droite normale	Coeur et Médiastin dé- placés à Gauche. Absence de la main gau- che Paralysie faciale Gauche Cage thoracique asymé- trique
58	FERGUSON et NEUHAUSER (30)1944	F 11 mois	Toujours en vie	Absence du Poumon Droit et de la bronche droite. La trachée se continue direc- tement par la bronche princi- pale gauche. Poumon gauche emphysémateux	Coeur et médiastin dé- placés à droite. Scolio- se dorsale gauche mar- quée, quelques hémi ver- tèbres et spina bifida côtes droites fendues de la 3 ^e à la 6 ^e
59	FERGUSON et NEUHAUSER (30)1944	F 4 ans	Diagnostic fait lorsqu'il avait 3 ans. Toujours en vie	Absence de Poumon Gauche et de la bronche principale Poumon droit emphysémateux Bronche Droite normale	Coeur et Médiastin déplacés à Gauche Bec de lièvre Voile du palais
60	LELONG LEMOINE CHAROUSSET et LANGE (56)1944	F 25 mois	Diagnostic fait lorsqu'il avait 18 mois 1/2. En vie au moment du rapport	Absence du Poumon Gauche et de la bronche gauche	Coeur et Médiastin lé- gèrement déplacés vers la gauche. Anomalies vasculaires du coeur (détails non fournis)

61	CASABON CUCULLU et MOSQUERA (15) 1945	F 5 mois	Diagnostic fait à l'autopsie	Poumon gauche aplasique Absence de vaisseaux pulmonaires Gauches	Défauts de la paroi interventriculaire et interauriculaire
62	GARRER (34) 1945	F 5 ans	Diagnostic fait à 1 an. Suivie jusqu'à 7 ans. Est encore en vie	Absence du <u>Poumon Gauche</u> Princi- pale bronche Gauche de petite dimension (1cm 1/2) ou 2 petites bronches (2mm) Emphysème modéré du poumon droit	Pas d'anomalies congé- nitales associées
63	PIEJON (80) 1946	F 5 mois	Encore en vie	Absence du Poumon droit et de la bronche droite. Poumon gauche hypertrophié. Trachée se conti- nuant par la principale tige bronchique gauche.	Aucune anomalie asso- ciée.
64	SM. RT (93) 1946	F 29 ans	Encore en vie	Absence du <u>Poumon gauche</u> Bronchoscopie demeurée sans sucées après plusieurs essais Trachée de petites dimensions	Dextrocardie Gonflement kystique de l'extrémité antérieure de la 9ème côte.

65	FIELD (31) 1946	F 1 an	Toujours en vie	Absence du Poumon gauche. Tige bronchique gauche petite lobe médian Droit diminué. Le reste du poumon droit est agrandi. Une partie fait hernie dans le médiastin antérieur. La branche pectorale de la bronche droite allongement le lobe Médian est anormale	Microcéphalie Pieds bords équiniformes Ftose des paupières Spinabifida des 1 ^{er} et 2 ^{ème} dorsals
56	WILDERMANN FRIEDERS (107) 1946	F 8 mois	Toujours en vie	Absence de poumon droit et de la bronche droite	Bloc des 8 ^e et 9 ^e vertèbres dorsales, et lombalisation de la 1 ^{ère} sacrée.
57	BERGER (14) 1947	F 2 mois	Diagnostic à l'autopsie	Absence du poumon gauche, de la bronche gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches. Trachée se continuant par la bronche principale droite, Poumon droit formé de 2 lobes Manquant=la bronche bronchique épigastrique et celle menant au lobe apical	Pas d'autres anomalies congénitales.
58	COWDEN (9) 1947	F 15 mois	A l'autopsie	Absence de poumon droit et des vaisseaux pulmonaires droits. Tout petit bourgeon bronchique à droite. Poumon gauche bilobé et vésiculaire	Pouce accessoire Dilatation cardiaque surtout droite Thymus très hypertrophique. Poumon gauche volumineux contenant des kystes congénitaux et des dilatations bronchiques congénitales.

19	MESBIT PAUL et MIDDLETON (193) 1947	F 40ans	A l'autopsie	Absence de <u>Poumon gauche</u> . Moignon de la bronche principale Gauche de 2,5cm à terminaison conique	Pas d'anomalies congénitales par ailleurs
20	LEVI-VALENS SUDAKA EISENBETH BARTLEY (19) 1948	F 5ans		Absence de Poumon droit bronche souche étroite artère pulmonaire droite Pas d'éperon trachéal	Légère scoliose Dextrocardie souf- fle, systolique - systolique, Paralysie Pa- riétale 1er côte cervicale Gauche 1er côte droite atrophique
21	YOUNT (108) 1948	Bébé de 36 Hrs 1 des ju- meaux	A l'autop- sie	Absence de poumon droit et de la bron- che droite. La trachée se continue par la bronche principale Gauche Poumon gauche formé de 3 lobes	Dextrocardie Coeur et Médiastin normaux déplacés dans le thorax droit. Cou palmé (Webbed neck) Epaule relevée
22	YOUNT (108) 1948	Bébé de 6 mois 1 des ju- meaux	Vit tou- jours	Absence de Poumon droit	Lobe de l'oreille droite déformée absence de con- duit auditif ext- érieur. Clapet de peau sur la joue droite.

73	INGRAM Hudson F Thomas 10ans Davis(50) 1950	Durant la vie	Absence de poumon droit Absence de la bronche droite Absence de l'artère pulmonaire droite Poumon gauche hypertrophié	Dextrorotation
74	LELONG VIALATTE F COUDER 9ans GIFFARD (57) 1950	Durant la vie	Absence de <u>poumon gauche</u> Pas d'éperon trachéal gauche Absence du pédicule bronchique G Absence de Vaisseaux Pulmonaires gau- ches	Bec de lièvre Livido des membres in- férieurs. Retard Psychique important Absence du rein gauche La 12ème côte n'est pas visible à gauche alors qu'à droite elle est du type long Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire Aorte grêle. Canal ar- tériel perméable ou CIV. Signes d'hypertrophie ventriculaire droite Malformations de l'oe- sophage inférieur

78	PEREZ SEIGLIE PEREIRA HERNANDEZ cité par Vaille (99)1951	F 38ans	Pendant la vie	Absence de <u>Poumon gauche</u> formation bronchique à gauche Absence d'artère pulmonaire gauche	
79	FER WEZELS (105)1951	M 16e	Durant la vie	Agénésie du <u>Poumon Gauche</u> , clinique- ment reconnue et confirmée par thoracotomie exploratrice	
80	CAUSSADE NEIMANN BENICHOUX (18)1952	F nou- v né	Mort au 3ème jour Autopsie	Absence totale du poumon droit Pas de bronche souche droite Pas d'artère pulmonaire droite	Atrésie oesotrachéale type III de Vogt Malformations cardio- vasculaires importan- tes Coarctation de l'Aorte Canal artériel volumi- neux CIA
81	THOMAS et BOYDEN (95)1952	F 16j	Mort pendant thoracotomie	Absence du poumon droit	Poumon gauche trilobé fistule oesotrachéale ..



82	THOMAS et BOVDEN (95)1952	M 1946	Autopsie	Absence du poumon droit	Sténose isthmique de l'Artère C I A
83	PARCE ET BESSINGER cités par Vallée (99) 1952	Homme né 25	Thoracoto- mie mort 1. H après	Absence du Poumon gauche	Fistule cootrachéale
84	LUTAS DOCTER STEINBERG	M 22ans	Durant la vie	Absence du <u>Poumon gauche</u> , de la bronche souche gauche, de l'artère pulmonaire gauche Poumon droit hypertrophié	Canal artériel avec inversion de Shunt Rotation du coeur à gauche.
85	FIECHAUD LAUMONTIER (79)1953	F 6ans	Diagnostie posé pendant la vie, confirmé par thoracotomie exploratrice	Absence du <u>Poumon gauche</u> Sténose complète de la bronche souche gauche à 1,5 cm de l'égo- ron, en cul de sac. des rudiments de bronches aplasiées y sont appendues.	Scoliose à convexité gauche. Gros thymus occupant la partie supérieure gau- che de l'hémithorax, histologiquement Sans aspect notable de régression.

96	OVAMADA CASUL HOLLINGER (77)1953	F nou- veau né	Mort au 28è jour de bron- cho-pneumonie Autopsie	Absence du Poumon droit, de la bronche et des gros vaisseaux droits Poumon gauche unilobé	Scoliose à concavité gauche de la colonne lombaire et du sacrum 1ère côte droite mal- formée Canal artériel perméa- ble CIA Congestion aigue par stase des reins et de la rate, Ascite
37	MAIER et COULD (61)1953	F 10 Semai- nes	A l'autopsie	Absence du poumon droit	Aorte en avant de la trachée et la compri- mant. Artère pulmonai- re gauche en arrière de la tachée.
8	FEY et FUBER- STEIN cité par Valle. -99. 1953	M 14ans	Durant la vie	Absence du poumon droit. Stenose de la bronche souche droite. Absence de l'artère pulmonaire droite Hypertrophie du poumon gauche	
9	POWAN NICKS (74) 1957	F 7ans	Durant la vie	Absence du poumon gauche, 'a bron- che souche gauche est représentée par un diverticule en cul de sac. Absence d'artère pulmonaire gauche Poumon droit hypertrophié	Canal artériel hypertrophie du thymus

90	Scenicci (90) 1957	M. 18 ans	Durant la vie	Absence congénitale du Poumon Gauche Moignon bronchique G, se terminant par 2 petits sacs. Absence des Vx pulmonaires Gauches -	Artère pulmonaire Droite veine pulmonaire, Epaule plus basse que la D.
91	ABBEY- SMITH et BECH (1) 1er Obser 1958	M. 5. J.	Autopsie	Poumon D absent Bronche souche droite représentée par une poche aveugle entourée de fibrose - Pas d'artère pulmonaire à Droite Poumon Gauche hypertrophié -	C. I. A. Fistule trachéo-coso- pharyenne - Absence de Radius à D. Oreille externe atro- phique -
92	2ème Observ	F. 15 semai- mes	Autopsie	Poumon Gauche absent - Pas de bronche Gauche - Pas d'artère pulmonaire Gauche Poumon Droit normal -	Cardiomégalie C. I. A. Arête rudimentaire Vein absent à Gauche Oreille surnuméraire Fistule palatine Macrostomie Hernie inguinale bila- térale - Anomalie de la 1ère Cote Gauche -

ABBEY SMITH et BOCH 3è obs. (1) 1958	M 163	Autopsie	Poumon <u>gauche</u> absent. Pas d'artère pulmonaire à gauche Bronche souche G atrophique Poumon droit : emphysème réactionnel Son lobe inférieur est anormalement accolé au médiastin	Cardiomégalie CIA CIV Absence de Radius des 2 côtés Rein gauche atrophique Imperforation anale
ABBY SMITH et BOCH 4è obs. (1) 1958	F 40ans	Morte classys- tole Autopsie	Absence de poumon <u>gauche</u> de la bronche souche gauche La cavité pleurale droite contient un épanche- ment de liquide sero-sanguinant Poumon droit congestif, oedémateux mais de structure histologique normale	Cardiomégalie Epanchement pericar- dique C I V
TELLIER -65- 1958	F 19 ans	Diagnos- tic pendant la vie	Absence de Poumon <u>gauche</u> . Bronche souche gauche se terminant n cul de sac au bout de 3 à 4 cm Absence d'artère pulmonaire gauche Présence d'un tronc veineux unique rudimen- taire.	Légère scoliose Cou un peu court mais mobile Synostose des 2èm et 3ème corps vertébraux avec une seule apophyse épineuse 5ème et 6ème vertèbres cervicale ont également une apophyse unique Malformation broncho- artérielles droites
PITON (82) 1958	F 16ans	Durant la vie	Absence de poumon <u>gauche</u> Absence totale de bronche gauche Poumon droit hypertrophié	Hypertrophie de la 2ème vertèbre cervi- cale.

MOISSIERE et VITSY (7) 1958	F 3ans	Durant la vie	Absence du <u>poumon gauche</u> de la bronche gauche Poumon droit hypertrophié	Strabisme congénital Dystrophie du cœur Folycystique disséminé
BARILETY CHOUBRAC (5) 1960	M 28ans	Durant la vie	Absence du <u>poumon gauche</u> Bronche gauche : orifice réduit à une fente verticale Absence d'artère pulmonaire gauche	Asymétrie de la face Torticollis congénital gau- che Hypertrophie globale nouée Anomalies morphologiques aortiques Bloc de bronche droit type Wilson
VIDAL GUIN MOCQUES (103) 1960	F 67ans	Durant la vie	Absence du Poumon droit Bronche souche droite de calibre normal qui se termine en cul de sac à 4 cm de la caréna Absence de formations vasculaires hémitho- raciques droites	
TERNER (105) 1960	F 1mois½ M 4mois½	Diagnostic confirmé par autop- sie	Absence du <u>Poumon Gauche</u> et de sa bronche souche	Paralysie faciale droite Absence du lobule de l' oreille droite Paralysie du sterno cleido

MOUIER- JOHN (71) 1961	F 9 mois	Durant la vie	Absence du poumon droit Court moignon bronchique droit Poumon gauche hypertrophié	Dextrocardie Malformation costo- vertébrales -hémi-vertèbre supplémentaire droite en C7 entraînant une double scoliose cervicale et dorsale. -Synostose des apophyses épineuses C3 C4 et C6 C7 avec spina bifida postérieur de ces 2 groupes de vertèbres -Atrophie des 1ère côtes avec synostose des 2è côtes droites Malformations rénales Petit rein droit nettement hypoplasique
	M 3 ans	"	Absence de poumon droit, de bronche droite, d'artère pulmonaire droite Poumon unique hypertrophié	
TURIAF (97) 1962	F 46 ans	Durant la vie	Absence du poumon gauche, de bronche gauche et d'artère pulmonaire gauche Poumon droit hypertrophié	Anneaux tracheaux plus nombreux que normalement.

CHAMUD CRNE(42) 1963	M 2mois	Durant la vie confirmé par autopsie	Absence du <u>Poumon Gauche</u> Fas de moignon bronchique gauche réol- lement décelable	Voluntaire Poumon droit à 2 lobes Rein Gauche ectopique, pelvien avec rétrécisse- ment urétéro-pyélique et hydronéphrose.
CODÉAU (39) 1965	F 62ans	Durant la vie	Absence du <u>Poumon Gauche</u>, de la bronche gauche et de l'artère pulmonaire gauche Poumon droit normal	Synostose des 6ème et 7ème vertèbres cervica- les. Fusion des arcs posté- rieurs des 2e et 3e vertèbres cervicales.
NETT- HANDAM TFBANKA (78)1968	M 38ans	Durant la vie	Absence du Poumon droit, bronche droite, cul de sac de 2 cm de long Poumon gauche hypertrophié trilobé	Trachée diminuée de calibre. Importante scoliose dorsale Situs inversus -

-o- 65 -o-

ETUDE CLINIQUE

D'ENSEMBLE

Soit à l'occasion d'un évènement pathologique quelconque :

- Positivation des tests tuberculiniques (Merlier (64)).
- Inhalation de corps étrangers (FINNER(32), THOMAS et BOYDEN(95)).
- d'une infection ou d'un traumatisme du poumon unique qui auront des conséquences dramatiques et feront découvrir l'anomalie viscérale.

Au maximum, c'est une découverte d'examen nécropsique.

Examen Physique

- Développement Somatique :

Il est en général normal, réserve faite des malformations externes parfois coexistantes, certains auteurs signalent cependant une hypotrophie.

- Morphologie thoracique

L'aspect du thorax est normal dans la majorité des cas. Il est rare de noter une assymétrie ou une déformation latérale du thorax, étroit et aplati du côté de l'agénésie.

Plus souvent, on remarque une diminution de l'expansion thoracique et de l'amplitude des mouvements respiratoires.

En pratique, 2 signes sont fréquemment retrouvés quelque soit le côté de l'agénésie :

- 1 - La matité
- 2 - Le déplacement du Coeur

.../...

- 1- Quelque soit le côté, il existe une submatité ou une matité franche d'un hémithorax occupant toute l'aisselle, pouvant même déborder sur la partie postérieure du thorax avec abolition du murmure vésiculaire, sans transmission de la voix ou du cri, cependant que la région précordiale reste sonore et que le murmure vésiculaire y est perçu.

Cette zone mate ménage souvent sous la clavicule une zone de sonorité normale ou seulement un peu diminuée.

En bas, elle rejoint à droite la matité hépatique, à gauche elle n'empiète pas sur l'espace de Traube.

2 - Le déplacement du coeur

Il est constant. Le choc de la pointe n'est souvent pas visible, il est perçu au palper déplacé latéralement du côté de l'agénésie pouvant se trouver à droite comme à gauche, en dehors de la ligne mamelonnaire.

- sur la ligne axillaire antérieure
- dans l'aisselle moins souvent
- sur la ligne axillaire postérieure
- ou sous la pointe de l'omoplate exceptionnellement.

Le siège maximum des bruits du coeur suit le même déplacement.

Facile à reconnaître, la dextrocardie de l'agénésie du Poumon droit appelle le contrôle immédiat par la palpation de la situation du foie, pour éliminer le diagnostic d'inversion viscérale.

.../...

Au total : matité et silence respiratoire de l'hémithorax avec attraction du coeur font souvent évoquer le diagnostic d'atélectasie, malgré la symétrie habituelle du thorax.

Seule la notion d'absence de début aigu et la coexistence de malformations externes pourrait à cette étape de l'examen faire penser à l'agénésie pulmonaire.

Examens complémentaires

Radiographie de Face :

La radiographie du thorax montre une opacité diffuse homogène de tout un hémithorax. Souvent elle occupe seulement les 3/4 inférieurs d'un hémithorax, respectant ainsi l'extrême apex occupé alors par la hernie du poumon unique hypertrophié.

Le contour externe du coeur n'est pas visible : Silhouette cardiaque et gros vaisseaux sont noyés dans l'opacité de l'hémithorax.

Cette opacité est limitée :

- . en dehors , par la paroi thoracique sensiblement normale.
- . en dedans : par le médiastin et le contour axial du coeur tous deux attirés dans l'espace non occupé par le poumon qui manque, ainsi qu'en témoigne l'anormale transparence de l'espace médian au travers de laquelle la colonne vertébrale est perçue avec une inhabituelle netteté.
- . en bas, par le diaphragme
- . en haut, la partie supérieure de l'hémithorax peut être claire occupée par la hernie du poumon unique hypertrophié.

.../...

Plusieurs points peuvent encore être précisés sur ce cliché de face.

- 1 - L'aspect des côtes du côté de l'opacité.
 - a) une direction normale symétrique est possible
 - b) une obliquité d'ensemble, sans pincement des espaces intercostaux, tel est l'aspect habituel.
 - c) une obliquité costale très accentuée avec pincement des espaces intercostaux.
- 2 - L'existence de malformations costales ou vertébrales associées doit être systématiquement recherchée.
- 3 - La tachée est déviée en une ample courbe vers l'opacité. Sa morphologie sera plus nette après opacification.

La radiographie de profil

montre habituellement un large espace clair rétro-sternal.

La radioscopie

va révéler la même opacité thoracique à l'intérieur de laquelle les battements cardiaques sont nettement visibles.

Elle visualise également le jeu diaphragmatique : les 2 héli-diaphragmes sont à des niveaux différents.

Du côté de l'agénésie l'hémi-diaphragme reste immobile, tandis que de l'autre côté, il s'abaisse à l'inspiration.

.../...

a Bronchoscopie (25 observations)

Elle est rendue parfois difficile par un rétrécissement ou la déviation de la trachée.

Elle révèle plusieurs groupes de faits :

- L'absence d'éperon trachéal au niveau habituel la bronche souche unique fait suite insensiblement à la trachée, l'ensemble forme un conduit plus long que la trachée normale, fortement déviée latéralement.
- au niveau habituel de l'éperon s'opèrent plusieurs éventualités.
 - 1 - aucun orifice même minime n'est visible sur la paroi trachéale du côté de l'agénésie.
 - 2 - un orifice réduit ou linéaire paraissant borgne
 - 3 - un orifice de calibre presque normal conduisant à un cul-de-sac.

Bronchographie lipiodolée

Elle permet souvent de définir le type de l'agénésie.

Elle montre de plus la distribution et l'état de l'arbre bronchique du côté du poumon unique.

Plusieurs aspects peuvent être mis en évidence :

- 1 - absence de bronche souche d'un côté. Le Lipiodol dessine nettement la bronche souche unique, elle prolonge la direction trachéale sans démarcation sensible.

Cette bronche et la trachée, dessinent une courbe dont la convexité regarde du côté de l'agénésie.

2 - De la convexité trachéale, au niveau habituel de la bifurcation s'amorce une portion injectée de forme variable.

a) un bref trajet de calibre réduit s'amincissant en cône se termine borgne après 1 cm à 1,5 cm sans ébauche de division en branches de 1er ordre.

b) même aspect, mais sans diminution de calibre ou très légère, la bronche paraît normale sur 1 cm ou 2 cm puis d'arrête brusquement amputée en doigt de gant sans être divisée.

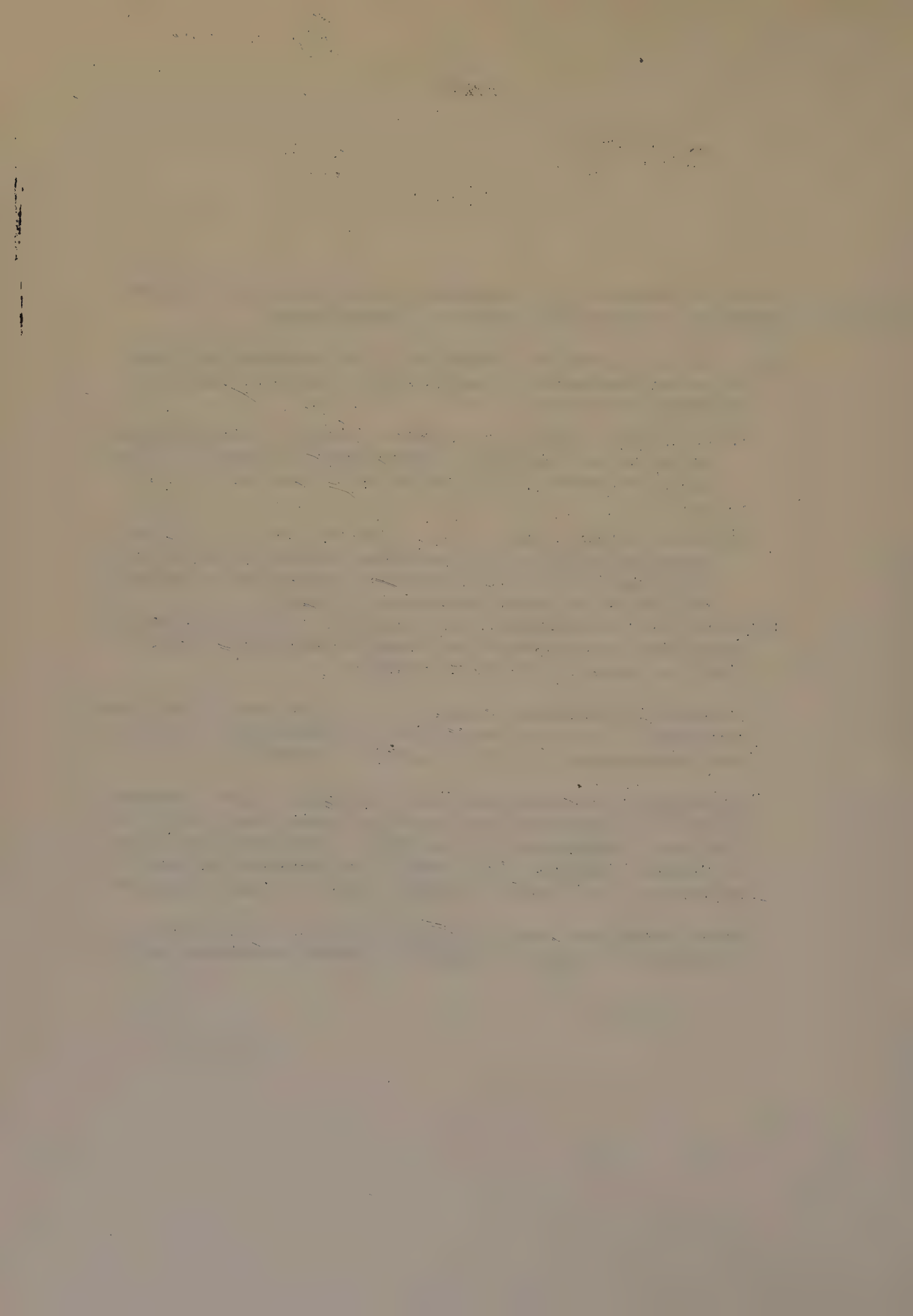
En plus de ces images, le lipiodol révèle un fait essentiel : aucune injection bronchique n'est visible dans la portion opaque.

L'arbre bronchique unique est de morphologie assez variable. Il peut avoir la distribution d'un arbre bronchique droit ou gauche normal.

Cependant, on peut parfois remarquer une branche spéciale décrivant une crosse ascendante vers le côté de l'Agénésie et pouvant dépasser légèrement la ligne médiane. Cet aspect correspond à une expansion du Poumon unique vers le sommet opposé.

Dans certains cas, la distribution de l'arbre bronchique unique échappe à toute systématisation.

.../...



En résumé : Les données de l'exploration broncho-graphique ne sont pas décisives. Elle permet d'éliminer une agénésie broncho pulmonaire quand l'arbre bronchique est tant soit peu injectée au delà des bronches primaires, mais elle permet rarement d'affirmer l'agénésie sauf quand il n'existe à la place de la bifurcation trachéale qu'un pertuis dont on voit le fond.

L'Angiocardiographie

Elle montre l'absence d'artère pulmonaire du côté de l'opacité prouvant la réalité de l'agénésie pulmonaire. Mais elle a un autre intérêt : elle peut d'abord révéler une cardiopathie congénitale latente, elle permet de plus de situer exactement le coeur indiscernable sur les clichés sans préparation, et de déceler éventuellement, une hypertrophie des cavités droites, ou une dilatation cardiaque globale.

L'électrocardiogramme

Il montre :

- soit un tracé normal
- soit une simple déviation du coeur.

Dans d'autres cas, comme dans l'observation de Parvizi (4), il montre un bloc de branche droit type Wilson, dans celle de Lelong (57), une hypertrophie du ventricule droit.

.../...

LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

L'Agénésie pulmonaire est rarement isolée.

Plus des 2/3 des Agénésies pulmonaires gauches, et la 1/2 des Agénésies pulmonaires droites comportent d'autres malformations.

Plusieurs faits les caractérisent :

- leur apparente complexité
- la fréquence des malformations multiples
- le groupement parfois très spécial de certaines d'entre-elles.
- leur latence fréquente
- leur recherche doit être systématique.

Se contenter de les énumérer, c'est établir une liste longue, fastidieuse, et sans grand enseignement. Aussi nous proposons-nous, une étude analytique par appareil ou par organe.

Nous envisageons successivement :

- les autres malformations de l'appareil respiratoire.
- celles du coeur et des gros vaisseaux thoraciques
- les autres anomalies du thorax et en particulier les malformations vertébro-costales.
- les malformations de l'appareil digestif, celles de l'appareil excréteur, du système nerveux et d'autres malformations moins fréquentes.

I - Autres malformations de l'appareil respiratoire.

L'étude des malformations du poumon unique et de la trachée révèlent 2 groupes de faits :

A - Le poumon unique -

En dehors de l'hypertrophie ou de l'hyperplasie habituelle, le poumon unique peut présenter des anomalies, dont la marque est plus ou moins profonde.

-1- Absence de Scissures

La malformation macroscopique la plus importante est l'absence de division lobaire, le poumon restant, formé alors un bloc unique et aucune scissure même ébauchée n'est décelable à sa surface.

Ce fait s'observe 10 fois sur 33 autopsies d'Agénésies droites

et 4 fois sur 33 autopsies d'agénésies gauches

-2- Scissures ébauchées

L'existence de Scissure superficielle seulement ébauchée, courte est signalée dans 3 cas d'agénésies gauches. Dans les observations où l'état des vaisseaux est mentionné, l'artère pulmonaire pénètre indivisé dans le hile du poumon non Scissuré et la veine pulmonaire unique se jette seule dans l'oreillette gauche (ou l'azygos)

-3- Scissures en excès

L'existence de Scissures en excès est rare. La Scissure surnuméraire peut être :

.../...

- superficielle : branchée sur une Scissure elle-même insuffisante ou normale (olcost (76)).
- profonde : réalisant un lobe supplémentaire Poumon droit tétralobé de JAMUNI et ELLIS(51)

-4- Lobes accessoires

- à la base du Poumon gauche unique dans une Agénésie de type 1 (SAXL (89)).
- un appendice linguiforme appendu au bord inférieur du lobe supérieur droit de 3 cm x 3, formant un lobe rudimentaire (Agénésie pulmonaire gauche de ELLIS (27)).

-5- Dilatations bronchiques et kystes du Poumon unique.

L'existence de telles malformations est exceptionnelle.

Dans l'observation d'une Agénésie de type I⁵ de BOWDEN(9), on trouve dans le poumon gauche unique, bilobé et agrandi, quelques aires kystiques et des bronches dilatées.

B - Les anomalies trachéales.

Il existe 3 types de malformations.

- Les retrécissements trachéaux partiels ou étendus.
- Les trachées circulaires comprenant des anneaux cartilagineux fermés sur eux-même ou s'articulant par des divisions en fourchettes.

.../...

Cet aspect circulaire peut porter sur la totalité de la trachée ou une partie seulement de celle-ci - Danheiser(112), Washmuth (129) Jarich (117).

- Les fistules trachéo-oesophagiennes.

MALFORMATIONS DU COEUR ET DES GROS VAISSEAUX.

Des malformations diverses peuvent coexister avec les agénésies pulmonaires.

Il s'agit :

- 6 fois d'un canal artériel isolé
- 5 fois d'une persistance d'un canal artériel et d'un trou ovale.
- 13 fois d'une cardiopathie congénitale complexe. CIA, CIV, canal artériel largement perméable vascularisant le poumon unique, alors que l'artère pulmonaire était fermée au dessus de la base du coeur.

Aorte à cheval sur les 2 ventricules

Aorte grêle (Lelong (77)).

Coarctation de l'Aorte (Caussade(18)).
(Thomas (95)).

Veines du Poumon unique s'abouchant dans l'azygos (Théremine cité par Oymada (77)).

Artère du poumon unique grêle , gros canal artériel (Killingsworth (55)).

En conclusion :

Les malformations cardiaques associées aux agénésies pulmonaires, sont le plus souvent d'un type habituel et la plupart sont compatibles avec l'existence.

III MALFORMATIONS COSTO VERTEBRALES

Les anomalies vertébrales ou costales associées à l'agénésie pulmonaire n'ont aucun effet direct sur l'évolution de l'affection.

Tout leur intérêt vient de leur topographie. Leur nombre est trop peu restreint pour qu'on puisse établir une conclusion d'ensemble.

Ces anomalies coexistent 8 fois avec des Agénésies gauches et 6 fois avec des Agénésies droites.

Parmi les malformations costales nous rencontrons

- 1 observation de kyste de l'extrémité antérieure de la 9^{em} côte (Smart (93)).
- 3 observations de côtes cervicales.

Les malformations vertébrales comprennent :

- 3 observations de Spina-bifida.
- 1 observation de bloc des 8^e et 9^e vertèbres dorsales.
- 5 observations d'hemi-vertèbres.

Anomalies costales et vertébrales coexistent dans 5 observations.

IV. MALFORMATIONS ASSOCIEES DU TUBE DIGESTIF

1. Malformations cesophagiennes :

Elles sont rares.

- 5 observations de fistules cesotrachéales
- 1 atrésie cesophagienne type III de Vogt
- 1 sacculatation circonscrite de l'oesophage au niveau de la 7^{em} côte.

2. Les imperforations anales.

Sont plus fréquentes : 5 observations

3 fois la malformation anarrestale a été autopsiée avec succès :

- 1 fois par colostomie
- 2 fois par un type d'intervention non

précisé.

3. D'autres anomalies intestinales ont été signalées.

- anomalie de rotation des anses (Jamuni et Ellis (51)).

- Diverticule de Meckel (Washmuth (129) Dannheiser (112)).

- Absence d'appendice (Bohnholtzer (110)).

V. MALFORMATIONS DES REINS ET DES VOIES EXCRETRICES

Dans 6 observations on relève.

1 Rein unique en fer à cheval artère unique dilatée et atrésiée au dessus de la vessie.

2 absences de rein à gauche, homolatérales à l'agénésie.

3 observations de reins hypoplasiques.

VI. AUTRES ANOMALIES ASSOCIEES

- L'hypoplasie du foie avec foie accessoire a été signalée par Gruber (133).

- l'absence presque complète de rate par JAMONI et ELLIS (51).

- Une rate accessoire par GRUBER, FERGUSSON et NEWHAUSSER (30).

-Un appendice auriculaire à gauche, plusieurs à droite (GROS).

-Difformité de l'oreille gauche (FERGUSSON et NENHAUSSER (30)).

Oreille surnuméraire (Abbey - Smith (1))

Oreille externe atrophique (Abbey-Smith (1)).

Becs de lièvre

Sont signalés dans 4 observations.

Dans 3 observations ils sont situés du même côté que l'Agénésie pulmonaire.

(FERGUSSON et NENHAUSSER 30), SAXL (89), LELONG (56)) dans la 4e observation le côté n'est pas précisé.

DIAGNOSTIC DES ABSENCES CONGENITALES DU POUMON

DIAGNOSTIC POSITIF

L'agénésie pulmonaire ne doit être évoqué qu'à titre exceptionnel, car elle est rare.

1. Signes de suspicion.

Devant un tableau d'atelectasie un peu atypique, l'absence de début aigu, la coexistence de malformations externes surtout si elles sont déficitaires, homolatérales localisées à la face, aux membres supérieures, doit faire penser à l'agénésie pulmonaire.

2. Arguments cliniques

- Symétrie thoracique avec mouvements égaux ou presque des 2 côtés.

- Déplacement et rotation du médiastin.

- bruits respiratoires audibles sur tout le thorax, ajoutons l'absence de surélévation diaphragmatique importante l'élargissement de l'espace clair rétro-sternal. Ceci explique un fait l'hémithorax d'un coté ne contient que le creux et les expansions du poumon unique.

Quelques réserves s'imposent :

a) légère assymétrie thoracique possible.

b) Les expansions du poumon unique peuvent être minimales la respiration pratiquement abolie en arrière et dans l'aisselle.

Il est important de préciser le diagnostic qui conduit à l'abstention thérapeutique.

PREUVE DE L'ABSENCE DU POUMON

Elle ne peut-être sans intervention chirurgicale, qu'indirecte par l'absence d'arbre bronchique et l'absence de vaisseaux pulmonaires.

La preuve de l'absence de bronche est faite lorsque :

a) La bronchoscopie visualise l'absence d'éperon trachéal et à son niveau les différents types d'Agénésie bronchique, l'orifice du tronc souche atrophié correspond selon les cas à un orifice minuscule, punstiforme, à un cul de sac ou à une simple dépression.

b) La bronchographie lipiodolée confirme l'agénésie broncho-pulmonaire. Du côté malformé, on ne voit pas de trace d'imprégnation bronchique (type I), ou bien une ébauche de bronche rapidement amputée, (type II).

L'angrocardiographie quant à elle montre l'absence des vaisseaux pulmonaires du côté malformé; elle renseigne également sur la morphologie des cavités cardiaques et des gros troncs vasculaires.

En résumé :

Le diagnostic d'absence congénitale du poumon, ne peut être porté avec certitude dans un grand nombre de cas qu'après une série d'examens parfois difficiles et pas toujours anodins chez de très jeunes enfants.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel de l'agénésie pulmonaire se pose avec tous les syndromes intrathoraciques qui témoignent apparemment d'un déplacement accentué et permanent du creux et du médiastin. S'il est facile de reconnaître l'inversion viscérale en cas de dextrocardie.

S'il est déjà moins aisé de ne pas méconnaître l'agénésie sous un épauchement pleural qui paradoxalement siège du même côté que l'attraction cardio-médiastinale, il est parfois chez l'enfant extrêmement délicat de distinguer la malformation congénitale de certains grands pneumothorax spontanés, des kystes géants, des tumeurs intrathoraciques de grandes dimensions et surtout de l'atelectasie.

L'analyse attentive des signes cliniques confrontée avec les données tirées des explorations radiologiques et bronchoscopiques s'avère indispensables pour faire la discrémiation. Les Atéléctasies récentes de tout un poumon diffèrent par :

- Le début aigu
- Des signes fonctionnels graves
- l'élévation importante du diaphragme
- L'absence habituelle des malformations

associées.

- Les données d'exploration bronchique :

Compression extrinsèque ou obstruction visible au bronchoscope.

Les atelectasies anciennes quand elles n'ont pas évolué vers la suppuration peuvent être plus difficilement reconnues.

Si un doute subsiste après les explorations bronchiques il faut recourir à l'angiocardiographie.

PRONOSTIC

L'agénésie pulmonaire et d'après l'opinion générale compatible avec une longue survie ; Les 3 plus vieux sujets cités par HEERUP (45) étaient âgés de 58, 65, et 72 ans. Cependant un assez grand nombre d'observations ont trait à des morts-nés et à des nouveau-nés. La mortalité dans ce cas est souvent liée aux malformations associées ou à une pneumopathie aiguë du poumon unique.

Nous reprenons dans le tableau I une étude statistique de l'âge de la mort en distinguant les agénésies droites, des agénésies gauches. Les courbes de la mortalité marquent nettement 3 caps critiques :

- Celui du 1er Jour
- Celui du 6e mois
- Celui de la fin de la 5e année.

Tableau (I)

Ainsi sur le nombre total des Agénésies pulmonaires autopsiées

11%	sont morts le 1er jour
26%	sont morts entre le 1er jour et 6 mois
10%	sont morts entre 6 mois et la 5e année
17%	sont morts après la 5e année.

Si on compare les agénésies droites et les agénésies gauches.

- Le nombre de décès est sensiblement le même avant le 1er jour.

- Entre le 1er jour et 6 mois le nombre est $\frac{1}{2}$ plus grand dans les agénésies droites.

- Entre 6 mois et 5 ans le nombre de décès est sensiblement plus important à droite.

- Passé les 5 ans les décès sont beaucoup plus nombreux dans les agénésies gauches.

TABEAU I

	Agénésies Droites		Agénésies Gauches	
	Nombres de morts	%	Nombres de morts	%
Décès au 1er Jour	6	18%	5	15%
Décès compris entre le 1 ^e et 6 M.	15	45%	11	33%
Décès entre 6 mois et la 5 ^e année	6	18%	4	12%
Décès postérieur à la 5 ^e année	6	18%	11	33%
TOTAL DES DECES	33	31%	31	29%

CAUSES DE LA MORT

Le pronostic dépend de plusieurs facteurs :

1. Les malformations associées et surtout cardiaques.

2. De l'infection broncho-pulmonaire.

Les morts par malformations associées s'observent dans les 2 cas en même proportion.

Il s'agit parfois des morts-nés porteurs de malformation à elles seules rapidement léthales

5 cas dans les agénésies droites.

3 cas dans les Agénésies gauches.

Les décès par pneumopathie aigue du poumon unique n'ont pas même proportion dans les 2 variétés.

10 morts par bronchopneumatique aigu dans les Angénésies droites.

6 morts par bronchopneumopathie aigu dans les Angénésies gauches.

Parmi les autres causes citons :

4 morts par inhalation de corps étrangers
au total le pronostic dépend d'un certain nombre de facteurs maintenant classiques :

a) L'age et les malformations cardiaques, la mortalité est à 50% dans les 5 premières années de la vie il existerait un véritable "cap critique" au delà duquel l'affection semble mieux supportée.

Les malformations cardiques associés sont particulièrement meurtriers durant cette période.

b) Le siège : le pronostic est plus sombre en cas d'agénésie droite.

c) Enfin l'état du poumon restant est capital pour le pronostic, on conçoit aisément la gravité de son altération. En effet s'il n'existe pas de traitement de l'agénésie pulmonaire, les malades doivent néanmoins être surveiller périodiquement.

Toute infection broncho-pulmonaire sera traitée efficacement par les antibiotiques car elle peut revêtir une allure dramatique et les risques de séquelles anatomiques et fonctionnelles de ce poumon unique ne doivent pas être sous-estimées.

ATTITUDE THERAPEUTIQUE

L'agénésie pulmonaire ne réclame pas de traitement par elle-même cependant la prophylaxie des infections respiratoires doit-être rigoureuse. Des malformations associées doivent être recherchées systématiquement car des interventions, peuvent être discutées pour certains d'entre elles.

La possibilité d'inhalation des corps étrangers doit-être éliminée au maximum.

Ces précautions mises à part, l'agénésie pulmonaire ne parait contre-indiquer ni une anesthésie générale ni les vaccinations visuelles.

-o- 91 -o-

B I B L I O G R A P H I E

-----oooo0oooo-----

- I - ABBEY SMITH ET BECH
Agenésis of the lung "thorax" 13-28-1958
- 2 - AREY L. B
Développemental anatomy 3 rd ed ; p 210
Philadelphia 1937 WB Saunders Co
- 3 - BABOLINI. G, BLASI. A
Presentazione di alouni oasi di pneumopatie
malformative
"Arch. Tis" 10, 7, 611, 1955
- 4- BARIETY (M) CHOUBRAC (P) VAUDOUR (P) TYPIN (J) et MANOUVRIER
Sur un cas d'agénésie pulmonaire diagnostiqué
chez l'adulte par l'angiographie
Bull. Mém. Soc. Med. Hop. Paris 1955
71 , 741.
- 5- BARIETY (M) et CHOUBRAC (P)
Intérêt de l'angiopneumographie dans l'agénésie
pulmonaire.
Act. Chir. Belg 1960 suppl II, 171
- 6 - BLASI (A) CATENA (E)
Il dispiegamenta antomico del sistema vasco-
lar nelle broncho pneupathie malformative da
difetto antomico.
"Arch, Tis" XIII, 5, 592, 1958
- 7 - BOISSIERE (H) et VISY (L)
Agénésie totale du poumon gauche.
Ann. Péd, 1958, 34, 1209
- 8 - BOURQUIN (J)
Les malformations du nouveau né causé par les
viroses de la grossesse et plus particulière-
ment la rubéole.
1 vol. le Français ed. Paris 1948
- 9 - BOWDEN. K. M
Absence of right lung : Congenital Cystic
malformation of the left lung
M. J. Australie 1, 646, 1947.
- 10 - BRETON (A) DUBOIS (O)
Les malformations congénitales du poumon
Doin, ed. Paris 1957.

- 11 - BRETON (A) DUBOIS (O)
Agénésie et hypoplasie pulmonaire à propos de
3 cas.
Pédiatrie, 1954, 9, 803
- 12 - BRIMBLE COMBE F.S.W.
Pulmonary agenesis
Brit, j. tuberc. 45.7.1951
- 13 - BRUWER A, CLAGETT, O T et Mc DONALT J.R
Anomalous arteries to the lung associated with
congenital pulmonary
Abnormality. J. ther. Surg 19. 957-972
1950
- 14 - BURGER. R.A
Agenesis of the lung, with a review of the
literature
Am.J.Dis. child 73 : 481 1947
- 15 - CASAUBON. CUCULLU. L.M ; MOSQUERA J.E
Aplasia del pulmon izquierdo y malformacion
cardiaco
"Arch. AVG pediat", 24, 3, 1945 cit da
Burgó
- 16 - CASTELLANOS, A and Pereiras, R
Pulmonary agenesis : report of 3 cases, and
general review Biol. Soc CUBANA pediat 14 :
268, 1942
- 17 - CATALANO D, PACILIO, G - RICCIO, R
Le aplasia pulmonari
"Gior Ital. chirir" II, 868, 1955
- 18 - CAUSSADE L. NEIMANN N. BENICHOX R.
Agénésie d'un poumon associée à une atrésie
de l'oesophage et à d'autres malformations
cardio-vasculaires.
"Arch. Franç. Pediat. 8, 89, 1952
- 19 - CLAIREAUX (A.E) et FEIREIRAS (H)
Bilaterale pulmonary agensis
"Arch. Dis. child" 33, 364, 1958

- 20 - DELARUE (J) PAILLAS (J et R) ABELANET (R) et CHOMETTE (G)
Bronchopneumatie congénitales ; les bronches,
1959, 9, 114.
- 21 - DE VELASCO, L;
Aplasia pulmonar y aplasia lobar
"enfermed thorax" 5,19,341,1956
- 22 - DE WEESSE, E.R. and HOWARD J.C. Jr
Congenital ansence of the lung diagnosed befor
death.
Radiology 42,389,1944
- 23 - DORAY (M) BEGIN (B.G.) DUVAL (P) et LENIS (G)
L'agénésie du poulmon
Union médicale Canada 1956,85,148.
- 24 - DUBREUIL,G. LACOSTE,A. et RAYMOND,R.
Les étapes du développement du poulmon humain
et de son appareil élastique.
C.R. Soc. Biol 121 ; 244,246,1936.
- 25 - DUROUX (A)
Les agénésies pulmonaires
Poumons et coeur 1958,14,733
- 26 - DYSON. J. E.
Congenital absence of the lung
X J Iowa M. Soc. 24 ; 442,1934
- 27 - ELLIS (A.G.)
congenital absence of a lung
Am. J. Med. Soc 1917,154,33-38
- 28 - ELWARD (J.F)
Roentgen aspects of congenital aplasia of lung
Radiology 1936 , 27, 667 - 671
- 29 - FERENCZ (CH)
Congenital abnormalities of pulmonary vessels
and their relations to malformations of the
lung
"Pediatries" 1961,28,993-1010
- 30 - FERGUSON(CF) and NEUHAUSER (E.E.D.)
Congenital absence of the lung (agenisis) and
other anomalies of the tracheobronchial tree
Am. J ; Roentgenol 52 ; 459,1944

- 31 - FIELD (CE)
Pulmonary agenesis and hypoplasia
Arch. Dis childhood 21 , 61, 1946
- 32 - FINNER (L.L)
Congenital absence of one, lung : report of
a case with autopsy
Clifton M. Bull 18, 35, 1932
- 33 - FOUQUET (J. Melle HEIMANN (V) et ARNOLDI
Agénésie totale du poumon gauche bien tlérée
chez une fillette de 12 ans
Bull et Mem, Soc. Hop. Paris 1951,25, '
1084.
- 34 - GARBER (RL)
Congenital aplasia of the lung
Am. J. Roentgenol 53 : 129, 1945
- 35 - GARTSIDE (V)
Agenesis of the lung, report of a case
Brit. J. Rad, 16 : 69-71, 1943
- 36 - GELLIS
Yearbook of pediatrics (kilippel feilsyndrome)
Yearbook medical, publishers chicago
1964 374
- 37 - CIFFERD E.D
Agénésies pulmonaires thèse de médecine
Paris 1950
- 38 - GILKEY (HM)
Congenital absence of the lung : report of
case
J. Missouri MA 25 : 296, 1928
- 39 - GODEAU (P) M. OUAHMICH, DORRA (M) et SIGUIER (F)
A propos de l'agénésie pulmonaire, rapport
d'une observation chez une femme de 62 ans.
Soc. Med. Hop Paris 11, 1965, n°5,
539 - 552
- 40 - GRAY, ROMAINE? SKANDALAKIS
Congenital fusion of the cervical vertebrae
Lurg, Gynec. Obst. 1964, 118 - 373

41 - GREEBERG (M) PELLITERI (O) BARTON (J)

Frequency of defects in infants, whose mothers had rubella during pregnancy.

"J.M.A." 165, 675, 1957

42 - GRIMAUD (R) WERNER (J) et VERT (P)

Agénésie et hypoplasie pulmonaire chez le nourrisson

Ann. Oto-laryngo 1963, 80, 210

43 - GRUENFELD, GE et GRAY S.H.

Malformations of the lung

Arch. path. 31, 392 - 407 1941

44 - HEEMSTRA (T)

Case of agenesis of the right lung

Nedel, tijdsch.geneesk 83, 2750, 1939

45 - HEERUP (L)

Case of absence of left lung

Hospitalsted 70, 1165, 1927

46 - HEPNER (F)

Agenesie der linken lunge

Arch. Kinderh 103 ; 92, 1934

47 - HOCHBERG (L.A.) et NACLEIRIO E.

Congenital pulmonary agenesis

Dis. chest. 23/3 ; 275 - 281, 1955

48 - HURWITZ ET STEPHENS (H.B.)

Agenesis of the lung

Am. J. Med; .Sc. 193 ; 81-87, 1937

49 - IDONE (A), JACCARINO (A)

Ulteriore contributo allo studio delle agenesie del polmone

"Arch. Tis." 9, 549, 1954

50 - INGRAMM (D), HUDSON (G.W.), THOMAS (J)

Aplasia of the lung with angio-cardiographie demonstration of anomalies pulmonary circulation.

"Am.j. roentg" 64, 3, 409, 1955

- 51 - JAMUNI (A) and ELLIS (AG)
Note one case of congenital absence of left lung.
Am. J. M., Sc 196 , 824, 1938
- 52 - JANIN (P)
Intérêt de l'angiocardigraphie dans l'étude des malformations pulmonaires.
Jour. Rad. Elect, 1960, 41, 432
- 53 - JONES (H.E.) et HOWELLS (C.M.L.)
Agénésies pulmonaires
Brit. Med. Jour. 1951, n° 5261, 1187
- 54 - JUE (K.L.) AMPLATZ (K) ADAMS (T. Jr) et ANDERSON (R.C.)
Anomalies of great vessels associated with lung hypoplasia
Amer. Journal dis child - III -35 - 1966
- 55 - KILLINGSWORTH (W.P) et HIBBS (W.G)
Agenesis of lung : review of literature and report of case
Am. J. D. child 58, 571, 1939
- 56 - LELONG (M), LEMOYNE (M) CHAROUSSET (J) et LANGE
Un cas d'absence congénitale du poumon gauche
Arch. Fr. Ped. 1944, 2, 31
- 57 - LELONG (M) VIALATTE (J) COUDER (FR) et GIFFARD (E)
Un cas d'absence congénitale avec d'autres malformations homolatérales
Bull et Mem. Soc. Med. Hop. PARIS 1950, 15, 715
- 58 - LESOBRE, CURY
Pathologie broncho-pulmonaire congénitale
Revue du praticien XII, 3, 287, 1962
- 59 - LEVY - VALENSI (A) SUDAKA (P) EISENBETH (R)
Agénésie bronchique droite chez un enfant de 5 ans constatés par bronchoscopie
Bull et Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1948, 23, 749

- 60 - LUCAS (DS), DOTTER (CT) STENBERG (J)
Agénésis of lung and patent ductus arterisus
with reversal flow
"New England J. Med." 249,107,1953
- 61 - MAIER ET GOULD (W.J.)
Agénésis of the lung with vascular compression
of trachéo-bronchial tree
J. Ped. 43, 38-42, 1953
- 62 - MADIGAN (D.G.)
Case for discussion, with spécial allusion
to congénital absence of the lung,
Tubercle 22, 144, 1941
- 63 - MC KENZIE
Klippel Feid Syndrome
Bruit. J. Child. Disr 1943. 40. 10
- 64 - MERLIER (M)
Les Agénésies Pulmonaires
Acte. Pediat 1962,4,229
- 65 - MERLIER (M) HUMMEL (J) CASTANO (M) CHAMOUARD (JL),
KALACHNIKOFF (P) et FOURESTIER (M)
A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire gauche
Jour. Fr. Med. Chio. Thor, 1958,12,425
- 66 - MINNE (J) et GERNEZ (L)
Agénésie complète du poumon gauche chez un
nouveau né exencéphale
Ann. Anat. Path 10 , 503, 1933
- 67 - MINETTO (E) CALLI (E) et BOGLICONE (G)
Agénésie, Aplasie, hypoplasie pulmonaire
Minerva Médica 1958, 99, 4635
- 68 - MITCHELL, (H.E)
Agénésis of right lung
Ann. oto. Rhino. Laryng 55.609-616,1946
- 69 - MONALDI (V)
Les bronches pneumopathies malformatives par
défaut anatomique
"Les bronches" 1959, 9, 93.

70 - MORRISON, PERRY, SCOTT

Le cou-court congénital (Syndrome de Klippel Feil)

Am. J. child Mai 1968, 115, 5, 614, 620

71 - MOUNIER-KUHN (P) JEUNE (M), BERAUD (cl) DEFRENNE (P) et BRESSIEUX (R)

Etude Radiologique des Agénésies pulmonaires de l'enfant, à propos de 2 observations

Jour. Rad. Elect 1961, 42, 703

72 - NACLEIRIC, E.O et HOCHBERG (L.A)

Congénital absence of lung

New York state J. Med 50, 1267, 1270, 1967.

73 - NESBIT (WM), PAUL (L.W) and MIDDLETON (WS)

Congénital aplasia of the lung , case report

Am. J. Roentgenol 57, 446, 1947

74 - NICKS ROWAN

Agénésis of the lung with persistent ductus artériosus

"Thorax" 12, 140, 1957

75 - NORA, COHEN

Klippel Feil Syndrome

Amer. J. Dis. Child (Dec 1951) 102, 858 - 864

76 - CLCOTT (CT) And DOOLEY (S.W)

Agénésis of lung in an infant

Am. J. Dis. Child 65 , 776, 1943

77 - OYAMADA (A) GASUL (BM) et HOLINGER (PH)

Agénésis of lung, report of case with review of all

Am. J; Dis. Child 1953, 85, 181

78 - PETIT (M) HADDAM (T) RAHMOUNI (D) et TEBBAKHA (N)(ALGER)

Aplasie Pulmonaire, avec situs inversus complet, découverte chez l'adulte.

La Tunisie Médicale, n° 3, Mai Juin 1968
267, 275

- 79 - PIECHAUD (F) LAUMONIER (P) et LACOSTE (G)
Sur un cas d'agénésie pulmonaire
J. Med. Bordeaux 1952, 130, 481
- 80 - PIERSON (W.M)
Aplasia of the lung
Ann. Otol. Rhin et Laryng 55 , 604 1946
- 81 - PIOT (C) HUMMEL (J) CASTANO (M) ECOIFFIER (J) et MERLIER(M)
Problèmes cardiologiques posés par 2 cas d'agénésie pulmonaire
Arch. Mal. Coeur, 1959, 5 , 668
- 82 - PITON (J)
Un cas d'agénésie pulmonaire
Jour. Fr. Med. Chir. Thor 1958, 12, 539
- 83 - POTTER (EL)
Bilatérale rénale agénésies
Jours de Pédiatrie 29/68/1946
- 84 - PRIEST (RE)
Etats inhabituels simulant une atélectasie pulmonaire, avec observation d'un cas d'agénésie et d'hyperplasie du poumon
"Ann. O.R.L." 59, 677, 1952
- 85 - PUTNEY (F.J) et BALTZELL (WH)
Agénésis of lung with trachéal sténosis, case report
Ann. OTO. Rhin. Laryng. 61/3 677-680 1952
- 86 - ROUX (C)
Embryologie et pathologie malformative et l'appareil respiratoire
"Ann. Pediat" 5, 1329, 1967
- 87 - RUSH (E) et NETTERVILLE
Agénésie du poumon
D.3. chest. 1957, 31, 457
- 88 - SABGA et COLLAB, NEVILLE et DELGUERCIS
Anomalies du Poumon associées avec une hernie diaphragmatique
Surgery 50/547/1961
- 89 - SAXL (O)
BEITRAG sur Diagnose der Lungenagénésie
Ann. Paediat 154, 180, 1940

- 90 - SCARINCI (C)
Agénésie pulmonaire gauche chez un jeune homme
de 18 ans par bronchoscopie, bronchographie,
et angiopneumographie
Presse Med. 1957, 51, 1211
- 91 - SCARINCI (C)
Agénésie totale du Poumon gauche bien tolérée
chez un jeune homme de 20 ans.
Ann. oto. Laryng 1953, 70, 646
- 92 - SCHAFER (A.J) et RIDER (R.V)
Note sur le pronostic et de l'hypoplasie pul-
monaire d'après le côté affecté
Jour. thor. Surg. 1957, 33, 379
- 93 - SMART (J)
Complète congénital agénésie of
Quart. J. Med 15, 125, 1946
- 94 - STOKES, (HL) And BROWN (C.J.O)
Agénésis of the lung. Report of a case
M.J. Australia 1, 49, 1940
- 95 - THOMAS (LB) et BOYDEN (E.A.)
Agénésie of the right lung. Report of therée
cases
Surg. 31, 425-435, 1952
- 96 - TRAPANI (LB) SAGGESE (M) VERGA (V)
Sin difetti congéniti de l'apparato-respirato
" Ann, it chir" 30, 893, 1953
- 97 - TURIAF (J)
Agénésie Pulmonaire
Supplément à la revue du praticien 6,
n° 3, mai-juin 1953, 67-75
- 98 - TURIAF, BASSET, ROSE, LISFRANC (Melle) Mme BOWNELLI
Agénésie et hypoplasie pulmonaire tardivement
découvertes chez l'adulte
"Journal, Fr. Med. Chio. thorac" III,
361, 1962
- 99 - VALLE (A.R.)
Agénésis of the lung
" Ann. J. Of. Surg" 89, 90, 1955

- 100 - VALLE (AR) and GRAHAM (EA)
Agénésie of the lung
J. Thoracic Surg 13, 345, 144
- 101 - VAN LGON, (EL) and DIAMOND (S)
Congénital absence of right lung
Ann. J. Dio. Child 62, 584, 1941
- 102 - VEST (M)
Aplasie des ober und mitte flappens del
rechtem lunge mit hypoplasie des lungenarterie
und dextrocardie
"Ann. Paediat" 173, 65, 1949
- 103 - VIDAL (J), GUIN (JJ) et ROCQUES (Melle)
Agénésie pulmonaire droite tardivement décou-
verte chez l'adulte et méconnue sous l'appar-
ence d'un fibrothorax tuberculeux.
Montpellier Med. 1960, 58, 332
- 104 - WARKANY (J)
Congénital anomalies
Pédiatries 7, 507, 610, 1951
- 105 - WERNER (J)
Le diagnostic bronchoscopique et bronchogra-
phique de l'agénésie du poumon gauche chez
le nourrisson
Ann. OTO-Laryng 1960, 72, 211
- 106 - WEXELS (P)
Agénésis of the lung
Thorax, 1951, 6, 171
- 107 - WIDERMAN (A) and PETERS (CH)
Agénésis of the lung. Case report
J. Pediat. 28, 204, 1946
- 108 - YOUNT (F)
Agénésis of right lung
Arizona Med. 5, 48, 1948

Bibliographie additive

Références bibliographiques citées par d'autres auteurs

- 109 - BELL (J) and BELL (C)
The anatomy and physiologie of the human
Body
Ed.7, London 7, 1829, P 69
- 110 - BOHNHOLTZER, (E)
Beitrag zur Kenntniss einseitiger lungenagenesien
Beitr. Path. Anat. 101, 614, 1938
- 111 - BONNIGER (M)
Angeborener defekt der rechten lungen
Med. Klin 24 : 258, 1928
- 112 - DANNHEISSER (F)
Ein Fall von totaldefekt der linken lunge
Beitr. path. ana. 76: 87, 1926
- 113 - EPPINGER (H)
Krankheiten der lungen
Erg. Path. 8, 267-365, 1902
- 114 - FINDLAYSON (A)
Complète absence of the right lung, Bronchus,
and pulmonary Vessels, in a recently Born Child
Proceedings of the Anatomical Society of Great
Britain and Ireland 1902, P 38
- 115 - HABERLEIN (C)
Rev. Mens. mal. Enfance 2, 554, 1884
- 116 - HERRERO (F)
Caso notable de agenesis de un pulmon
Corresp. Méd., Madrid 9 : 372, 1874
- 117 - JARISCH, (A)
Fehlen einer lunge bei einem Frontsoldaten
Wien. Klin. Wehnschr. 32: 736, 1919
- 118 - KLINZ
Abhandl. D. Joseph Med. Chir. Acad.
Wien, I, 271, 1787
- 119 - KNOTT (A)
Angeborener vollständiger Mangel der rechten
lunge Ztschr. Kinderh. 56 : 338, 1934

.../...

- 120 - MASCHKA
Seltene Missbildung bei einem neugeborenen Kinde
Allg. Wien Med. Ztschr. 7 - 78 1862
- 121 - MORGAGNI Cité par Valle : Am. J. Surg. 89, 90-100, 1955
- 122 - MUHAMED, KSN
Absence of left lung
Indian. M. Gaz 58 : 262, 1923
- 123 - MUNSCHMEYER cité par WELSCH
Frankf. Ztsch. 36 : 192, 206, 1928
- 124 - OBERWARTH (E)
Über angeborene agenese einer lunge
Jahrb. Kinderh. 60 : 383, 1904
- 125 - RIENHOFF (W.F.J)
Intrathoracic Anatomical Readjustments Following Complète ablation of one lung
J. Thoracic Surg. 6 : 254, 1937
- 126 - SCHEIDER, P in Schwalbe E
Missbildungen des Menschen und der tiere
JENA, G. FISCHER 1909, 1913, vol 3 pt 2, p 772
- 127 - TEBBUT , A. H.
Congénital absence of left lung
M. J. Australia 2 : 430, 1918
- 128 - THEREMIN, (E)
Deux cas d'absence congénitale du Poupon Gauche
Rev. Mens. Mal. Enfance 2 : 554, 1884
- 129 - WASMUHT , K
Über Zwei Fälle von hyperplasie der linken und totaler Agénésie der rechten lunge
Frankfurt Ztschr. Path 52 : 519, 1938
- 130 - WEHR C
Inauguraldissertation
Göttingen 1934
- 131 - WELSCH K
Ein Fall von Mangel der rechten lunge
Frankfurt Ztschr. Path. 36 : 192, 1928

132 - TICHOMIROFF M

Ein fall von congénitalem Mangel der linken
lunge mit persistenz der lenken obere
Hohlvene bei einem erwachsenem Münchën Internat
Monastschr. Anat u. Phys 12 : 24, 1895 -

133 - GRUBER :

Oest. Ztsch. f. prakt, 16 : 7, 1870

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	2
HISTORIQUE	5
EMBRYOLOGIE	10
PATHOGENIE	19
MATERIEL D'ETUDE	21
Observation personnelle	23
Résumé des observations recueillies dans la littérature mondiale.	35
ETUDE CLINIQUE	65
CONCLUSION	90
Diagnostic	82
Pronostic	85
BIBLIOGRAPHIE	91

